

Elektrokardiographische Bilder beim Vorhofseptumdefekt im Kindesalter

von

Manfred Kräck

aus

Wien



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. A. Windorfer

Elektrokardiographische Bilder beim Vorhofseptumdefekt im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

Manfred Kräck

aus

Wien

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. A. Kröncke

Referent: Priv. Doz. Dr. H. Gutheil

Korreferent: Prof. Dr. A. Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung: 19. Juni 1969

Gewidmet in Dankbarkeit

meinen lieben Eltern

An dieser Stelle darf ich

Herrn Prof. Dr. A. Windorfer
herzlich für die Übernahme des Referates
danken.

Insbesondere danke ich auch

Herrn Priv. Doz. Dr. H. Gutheil
für die Überlassung des Themas sowie für
die fortlaufende Unterstützung und Beratung
bei der Abfassung der Arbeit.

"Elektrokardiographische Bilder beim Vorhofseptumdefekt im Kindesalter"

Bis vor nicht allzu langer Zeit war die Erkennung und die Behandlung angeborener Herz-Gefäß-Mißbildungen in großem Umfang Aufgabe der Erwachsenen-Medizin. In den letzten 20 Jahren ist es jedoch, nicht zuletzt im Zuge einer immer weitergehenden Spezialisierung, mehr und mehr die Aufgabe des Kinderarztes geworden, Früherkennung und Frühbehandlung der angeborenen Herzfehler zu betreiben.

Mit den Fortschritten in der Diagnostik und dem Ausbau der operativen Korrekturmöglichkeiten ist die Zahl der Veröffentlichungen über die Problematik der angeborenen Herz-Gefäß-Mißbildungen in den vergangenen 2 1/2 Jahrzehnten sprunghaft angestiegen.

Die speziellen Fragestellungen des Vorhofseptumdefektes im Kindesalter, insbesondere seine elektrokardiographischen Erscheinungen, wurden bisher, soweit überschaubar, nur von einer relativ kleinen Anzahl von Autorengruppen bearbeitet.

Häufigkeit

Der Vorhofseptumdefekt gehört sicher zu den häufigsten angeborenen Herzfehlern überhaupt. Nach Bedford (1941) schwankt die Häufigkeit dieses Fehlers zwischen 7 und 25%, Wood (1954) gibt einen Wert von 17% an, bei Schnitker (1952) und Rossi (1954) finden sich Werte bis zu 40%. Keith (1958) stellt unter 1866 Fällen mit angeborenen Herzfehlern in 7% einen isolierten Vorhofseptumdefekt fest. Eine umfangreiche Aufstellung über die Häufigkeit dieses Defektes bringen anhand der Angaben verschiedener Autoren aus den Jahren 1936 bis 1961 Bargmann und Doerr (1963). Unter insgesamt 3115 Fällen mit konnatalen Herz-Gefäß-Mißbildungen steht nach den beiden genannten Autoren der Vorhofseptumdefekt an 3.Stelle. Derra und Mitarb. (1965) finden unter 4050 Patienten mit angeborenen Herzfehlern 686 (=17%) Vorhofseptumdefekte.

Bezüglich der Häufigkeit der einzelnen Defekttypen ist nach den Angaben in der Literatur ein starkes Überwiegen des Sekundum-Typs festzustellen. Nach Pryor (1959) konnte bei 75% der Fälle mit Vorhofseptumdefekt ein Sekundum-Typ operativ bestätigt werden. Unter den 186 Patienten von Evans (1961) zeigen 73% einen Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ.

Bei Derra und Mitarb. (1965) macht der Anteil dieses Typs sogar 87% aus. An der Universitäts-Kinderklinik Erlangen wurde in der Zeit von 1959 bis 1968 bei 107 Kindern die Diagnose eines Vorhofseptumdefektes bzw. eines diesem funktionell gleichzusetzenden Defektes gestellt. 86% der Kinder weisen hier einen Defekt vom Typ des persistierenden Ostium secundum auf (einschließlich der Sinus-venosus-Defekte und der partiellen Lungenvenen-Transpositionen).

Geschlechtsverteilung

Die Betrachtung der Geschlechtsverteilung nach den Angaben in der Literatur zeigt ein mehr oder weniger deutliches Überwiegen des weiblichen Geschlechtes. Bei Bedford (1941) ist das Verhältnis der weiblichen zu den männlichen Patienten mit einem Vorhofseptumdefekt 3:1; bei Braudo (1954) und Barboza (1958) finden sich ähnliche Verhältniszahlen. Nach den Angaben von Effert (1957) beträgt das Verhältnis allerdings nur etwa 2:1, Keith (1958) berichtet von einem Verhältnis von 3:2; Yu-Chen Lee (1962) findet in seinem Patientengut 37 weibliche und 33 männliche Patienten mit diesem Defekt, was einem Verhältnis von 1:1 recht nahe kommt. Unter den bereits erwähnten 686 Patienten der Düsseldorfer Kliniken (Derra und Mitarb. 1965) sind 62% weiblichen und 38% männlichen Geschlechtes.

Die 107 Kinder aus der Erlanger Kinderklinik weisen eine identische Verteilung auf: 68 Mädchen (=62%) stehen 39 Knaben (= 38%) gegenüber.

Pathologische Anatomie

Die pathologische Anatomie der Vorhofseptumdefekte wird durch die Art und den Zeitpunkt der in die normale Entwicklung der Vorhofscheidewand eingreifenden Störung bestimmt.

Nach der klinischen Bedeutung sind 3 Haupttypen zu unterscheiden:

a) Ostium primum-Defekt

Diesem Defekt liegt eine Entwicklungsstörung des Septum primum zugrunde. In der Mehrzahl der Fälle ist der Defekt kombiniert mit einer gleichzeitig bestehenden Anomalie der Mitral-, seltener der Trikuspidalklappen (= "unterer Vorhofseptumdefekt").

b) Ostium secundum-Defekt

Die Störung betrifft hier das Septum secundum. Die Variationsmöglichkeiten sind recht groß; im typischen Fall liegt der Defekt

etwa in der Mitte der Vorhofscheidewand, allseits von Defektresten umgeben.

c) "Hoher Vorhofseptumdefekt" (= Sinus-venosus-Defekt)

Diese eher seltene Mißbildung im Bereich der Vorhofscheidewand liegt unmittelbar unterhalb der Einmündung der oberen Hohlvene und hat keinen septalen Rand. Die Mündung der oberen Hohlvene "überschreitet" in diesen Fällen mitunter das Septum. Sehr häufig wird dieser Defekttypus von einer falschen Einmündung der Pulmonalvenen in die überreitende Hohlvene begleitet.

Neben diesen 3 klinischen Haupttypen kann man grundsätzlich wenigstens noch 3 weitere Herz-Gefäß-Mißbildungen zum Vorhofseptumdefekt rechnen:

1.) Totaler Vorhofseptumdefekt

Das Septum primum wird hierbei überhaupt nicht angelegt.

2.) Das offene Foramen ovale

Ein sog. offenes Foramen ovale findet man in 25-30% (z.B. Derra und Mitarb. 1965) aller Obduktionen. Je nach pathologisch-anatomischem Befund sowie den herrschenden Druckverhältnissen ist die Blutströmung vom linken zum rechten Vorhof wie auch im umgekehrten Sinne möglich. Bei rund 50% der Säuglinge bleibt es bis zum Ende des 1. Lebensjahres offen, ohne daß der anatomische Defekt eine funktionelle Störung verursacht.

3.) Partielle Lungenvenen-Transpositionen in das Gebiet der oberen Hohlvene und/oder in den rechten Vorhof

Partielle Lungenvenen-Transpositionen in das Niederdrucksystem vor der rechten Herzkammer zeigen hämodynamisch identische Auswirkungen wie ein Vorhofseptumdefekt (mit Links-Rechts-Shunt).

Pathophysiologie und Klinik

Beim Vorhofseptumdefekt besteht im allgemeinen zwischen dem linken und rechten Vorhof, d.h. im Niederdrucksystem, eine Kurzschlußverbindung (= Shunt). Das bedeutet, daß dem rechten Herzen und damit dem kleinen Kreislauf ein erhöhtes Blutvolumen zugeführt werden. Gleichzeitig wird dieses Shunt-Volumen dem großen Kreislauf entzogen.

Solange in der postnatalen Phase in beiden Kreisläufen noch annähernd gleiche Druck- und Widerstandsverhältnisse bestehen und die Muskulatur des linken und rechten Ventrikels etwa gleich stark ist, stellt sich kein überwiegend einseitiger Shunt ein.

erst mit der langsamen Rückbildung der physiologischen Rechts-Hypertrophie und dem Hervortreten der physiologischen Links-Hypertrophie bildet sich in zunehmendem Maße der typische Links-Rechts-Shunt aus.

als Ursache für den Links-Rechts-Shunt werden neben dem anatomischen Defektzustand der erhöhte Druck im linken Vorhof sowie der niedrigere diastolische Füllungsdruck des rechten Ventrikels angesehen. (Derra und Mitarb., 1965)

Die eigenen Untersuchungen beziehen sich auf die Veränderungen im Elektrokardiographischen Bild der Brustwandableitungen. Zum Verständnis der gezeigten Veränderungen muß der Begriff der Widerstands- und Volumen-Belastung bezw. dessen Ausdruck im Elektrokardiogramm erklärt werden.

Die sog. Widerstandsbelastung, auch als Druck- oder systolische Überlastung (Cabrera und Monroy, 1952) bezeichnet, findet sich z.B. bei einer Aorten- oder Pulmonalstenose. Kompensatorisch entwickelt das Herz eine Hypertrophie der Arbeitsmuskulatur, das Elektrokardiogramm registriert dementsprechend Hypertrophiekurven. Als typisches Beispiel für die sog. Volumenbelastung, auch diastolische Überlastung (Cabrera und Monroy, 1952) genannt, steht hier der Vorhofseptumdefekt. Diese Volumenüberlastung ist gekennzeichnet durch eine Dilatation des Herzmuskels und geht daher mit einer Leitungsverzögerung einher. Das Korrelat im Elektrokardiogramm hierzu ist die Verlängerung der QRS-Dauer und die Verspätung der größten Negativitätsbewegung über der volumenbelasteten Kammer. Bei Volumenbelastung des rechten Herzens findet man deshalb oft einen inkompletten (oder kompletten) Rechts-Schenkelblock.

J. Schmidt (1961) faßt (vorwiegend für die Erwachsenen-Elektrokardiographie) den elektrokardiographischen Befund des Vorhofseptumdefektes (vom Sekundum-Typ) folgendermaßen zusammen: Lange PQ-Zeit; Rechts-Typ von $+90^{\circ}$ und darüber; QRS-Breite an der oberen Normgrenze; unvollständiger Rechts-Schenkelblock (RSR'-Form) mit großer R'-Zacke rechts-präkordial; qRS-Typ links-präkordial.

Für den Primum-Defekt beschreibt derselbe Autor folgendes Elektrokardiogramm:

Zeichen einer starken Volumenüberlastung des rechten Herzens, (Rechts-Schenkelblock-Bild) einer mäßigen Volumenbelastung des linken Herzens (qRS-Typ links-präkordial mit großen R-Zacken) bei einem Links-Typ; verlängerte PQ-Zeit.

Die eigenen Untersuchungen sollen u.a. zeigen, inwieweit diese Charakteristika auch für den Defekt im Kindesalter zutreffen. Die klinischen Erscheinungen des Sekundum-Defektes sind im Säuglingsalter, abgesehen von einer gelegentlichen Cyanose und Trinkschwäche, sehr gering. Auch im Kleinkindesalter fallen die Kinder meist nur durch eine gewisse Häufung von Infektionen des Respirationstraktes auf. Die körperliche Entwicklung ist nur selten einmal beeinträchtigt.

Das gilt nicht für den Primum-Defekt, der gewöhnlich ein stärker ausgeprägtes Krankheitsbild zeigt. Früher als beim Sekundum-Defekt kommt es zu einer pulmonalen Hypertonie und u.U. bereits im Kindesalter zur Herzinsuffizienz.

Beim Sekundum-Defekt ist es also oft nur der anlässlich einer Routine-Untersuchung erhobene Auskultationsbefund eines relativ lauten Systolikums, der eine eingehendere kardiologische Untersuchung veranlaßt und dabei dann den Vorhofseptumdefekt diagnostizieren läßt.

Eigene Untersuchungen

Den eigenen Untersuchungen liegen die Befunde von 107 Kindern mit Vorhofseptumdefekt zugrunde.

Die Kinder befanden sich zurzeit der kardiologischen Diagnostik in einem Alter von einem halben bis zu 15 Jahren.

Alle Kinder wurden neben einer gründlichen klinischen Untersuchung einschließlich Elektrokardiogramm und Röntgen-Aufnahmen der Herzkatheter-Untersuchung zugeführt. (Bei 21 Kindern wurde zusätzlich noch eine Angiokardiographie durchgeführt.)

Bei 55 Kindern wurde der Defekt operativ verschlossen. Bei einer 2.großen Gruppe von 52 Kindern wurde aus bestimmten Gründen keine operative Korrektur des Defektes vorgenommen. 32 der Kinder waren zurzeit der Diagnostik für die Operation noch zu jung bzw. die Befunde der Katheter-Untersuchung waren nicht so gravierend, als daß sie umgehend eine Operation notwendig gemacht hätten.

Bei 20 Kindern (III.Gruppe) fanden sich sehr diskrete Katheter-Befunde, so daß man auch ohne operativen Eingriff eine günstige Prognose des Herzfehlers stellen konnte. Es kann hier besonders eindrucksvoll der Unterschied zwischen den Fällen, die unbedingt operiert werden sollten und denjenigen Patienten aufgezeigt werden, deren Krankheitsbild sich in einem "pathologischen" Auskultationsbefund erschöpft.

Nur die Darstellung und Bearbeitung der eigenen Fälle ergibt sich damit folgende Einteilung:

I. Gruppe

55 Kinder mit dem Operationsbefund eines

- a) isolierten Vorhofseptumdefektes vom Sekundum-Typ bei 43 Kindern (Tabelle I),
- b) Sinus-venosus-Defektes, eines Vorhofseptumdefektes vom Sekundum-Typ mit partieller Lungenvenen-Transposition, eines Vorhofseptumdefektes mit Sinus-venosus-Defekt und partieller Lungenvenen-Transposition bei 5 Kindern (Tabelle II)
- c) Vorhofseptumdefektes vom Primum-Typ bei 7 Kindern (Tabelle III).

II. Gruppe

32 Kinder mit der klinischen Diagnose eines

- a) 1. Vorhofseptumdefektes vom Sekundum-Typ (z.T. mit partiellen Lungenvenen-Transpositionen) bei 21 Kindern, 2. partiellen Lungenvenen-Transpositionen bei 5 Kindern (1. und 2. in Tabelle IV)
- b) Vorhofseptumdefektes vom Primum-Typ bei 6 Kindern (Tabelle V).

III. Gruppe

20 Kinder mit der klinischen Diagnose eines

- a) "kleinen" Vorhofseptumdefektes vom Sekundum-Typ bei 19 Kindern (bezw. kleinen Vorhofseptumdefektes vom "Typ offenes Foramen ovale"),
- b) "kleinen" Vorhofseptumdefektes vom Primum-Typ bei einem Kind (a) und b) in Tabelle VI).

In den Tabellen I-VI kommen die Befunde (elektrokardiographisches Bild, Katheter- und Operationsbefunde) jedes einzelnen Kindes ausführlich zur Darstellung. Die Gegenüberstellung von klinischer Diagnose und Operationsbefund läßt eine Beurteilung der Aussagekraft der klinischen Diagnostik in den ersten 55 Fällen zu. Bis auf 2 Fälle werden die elektrokardiographischen Bilder der rechts-präkordialen Ableitungen V_{3r} und V_1 sowie die der links-präkordialen Ableitung V_6 gezeigt. In den beiden Fällen, bei denen die Ableitung V_{3r} nicht aufgezeichnet wurde, werden die Bilder der Ableitungen V_{1+2} dargestellt.

Bei allen anderen Kindern wurden insgesamt 14 Ableitungen geschrieben: 3 Standardableitungen, 3 unipolare Extremitätenableitungen sowie 8 Brustwandableitungen ($V_{4r}-V_6$).

Die Größe der Abweichung des momentanen Frontalvektors des QRS-Kammerkomplexes wurde den größten Amplituden von QRS in den 3 Standardableitungen entnommen.

Zu den unter den Katheter-Befunden aufgeführten Werten des Links-Rechts-(Rechts-Links-)Shunt-Volumens ist zu sagen, daß sie rechnerisch nach dem Fick'schen Prinzip bestimmt wurden. Der hierzu benötigte Wert des Normsauerstoffverbrauchs wurde einer Normalwert-Tabelle entnommen. Die unten angegebenen Werte sind aus diesem Grunde mit einer nicht genau abschätzbaren Fehlerquote belastet. Sie werden jedoch in die Besprechung und Diskussion miteinbezogen, da trotz der erwähnten Vorbehalte für die relativen Größen der Volumenwerte nicht von vornherein eine gewisse Aussagekraft ausgeschlossen werden konnte.

Bei 55 Kindern liegt über die Art und die Größe des Defektes ein Operationsbericht vor. Zu Beginn dieser Arbeit erhoffte man sich aus den bei der Operation gewonnenen Größenangaben der Defekte insbesondere auch eine Klärung des Zusammenhanges zwischen elektrokardiographischem Bild und Defektgröße. Die Beantwortung dieser Frage mußte jedoch angesichts der z.T. ungenauen Angaben in den Berichten zurückgestellt werden.

Legende:

Folgende Abkürzungen werden in den Tabellen I-VI benutzt:

r.A. = rechter Vorhof

r.V. = rechter Ventrikel

A.p. = Art. pulmonalis

V.c.s. = Vena cava superior

V.a. = Vena anonyma

L.V.scl. = Linke Vena subclavia

R.V.scl. = Rechte Vena subclavia

h. = hoch

M. = Mitte

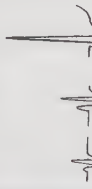
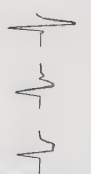
t. = tief

Tab. I

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i. d. Brustwandablg.			K a t h e t e r - Befunde			Operations- befund:
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha	QRS	O ₂ -Sprung: V.c.s.-r.A. V.o.s.-r.V.	
							mmHg	Liter/Minute	
A., M.	5 8/12	Großer Vorhof- septumdefekt mit Links-Rechts- Shunt und funk- tioneller Pulmonalstenose.				(Über- dreht.) Re- + 135°	2,3 3,4 9	23/0 14/6 9	1,75 Marktstückgroßer Septum Sekundum- Defekt.
B., C.	10 2/12	Vorhofseptum- defekt mit Pulmonalstenose mittlerer Größe (wahrscheinlich Kombination einer valvulären mit einer infundibu- lären Stenose).				(Über- dreht.) Re- + 139°	2,0 3,0 80	100/0 20/9 80	4,56 3x1,5 om großer Septum Sekundum- Defekt. Kein An- halt für eine organische Pulmonalstenose.
B., S.	7 3/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ.				Re- + 99°	2,5 2,5	30/0 25/9 5	4,92 Marktstückgroßer Septum Sekundum- Defekt.
B., L.	5 6/12	Großer Vorhof- septumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit funk- tioneller Pulmonalstenose.				(Über- dreht.) Re- + 173°	2,1 2,2	40/0 35/13 5	3,90 2x4 om großer, längsovalärer Septum Sekundum- Defekt.

B., W.	8,0	Vorhofseptumdefekt mittlerer Größe vom Sekundum-Typ mit reinem Links-Rechts-Shunt. Nässige Tricuspidalinsuffizienz.		Re- + 118°	2,1 3,1	50/0 30/7 20	5,12	5-Markstückgroßer Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ.
B., R.	8,0	Vorhofseptumdefekt in Sekundum-Position von mittlerer Größe. Funktionelle Pulmonalstenose.		Re- + 104°	2,1 2,9	50/0 25/7 25	1,5	5x3 cm großer Septum Sekundum-Defekt.
D., F.	13 8/12	Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ mit Transposition einer Lungenvene in den rechten Vorhof.		(überdreht.) Re- + 125°	- 1,1	55/0 33/12 22	6,64	5x3 cm großer Septum Sekundum-Defekt (kein Anhalt für Lungenvenen-Transposition).
G., J.	7 8/12	Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ mit erheblichem Links-Rechts-Shunt ohne Druckerhöhung im kleinen Kreislauf.		Re- + 119°	2,4 2,7	23/0 20/5 3	1,85	5-Markstückgroßer Septum Sekundum-Defekt.

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i.d.Brustwandablgt.				K a t h e t e r - Befunde				Operations- befund:
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: Druckwerte:			Links-Rechts- Shunt-Vol.:	
							V.c.s.-r.A.	r.V./A.p.	V.c.s.-r.V.		
							Vol%	mmHg	Liter/Minute		
G., A.	11,0	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekun- dum-Typ.					Steil- + 76°	0,4 1,8	30/0 25/12 5	5,53	Marktückgroßer Septum-Sekundum- Defekt.
G., M.	7 9/12	Vorhofseptum- defekt in Sekun- dum-Position mit reinem Links- Rechts-Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.					Re- + 97°	1,0 2,2	40/0 25/8 15	3,6	2-Marktstückgroßer Septum Sekundum- Defekt und 3 weitere, kleinere Perforationen im Septum inter- auriculare.
H., I.	6 3/12	Vorhofseptum- defekt in Sekun- dum-Position. Funktionelle Pulmonalstenose.					Re- + 94°	1,1 0,9	32/0 20/7 12	3,7	Zeigefingerend- gliedgroßer Septum Sekundum- Defekt.
H., S.	11,0	Vorhofseptum- defekt in Sekun- dum-Position mit großem Links- Rechts-Shunt- Volumen.					Re- + 117°	4,0 3,9	47/6 35/20 12	12,1	4x3 cm großer Septum Sekundum- Defekt.

H., R.	6 1/12	Vorhofseptum- defekt von mittlerer Größe in Sekundum- Position.		(Über- dreht.) Re- + 127°	0,9 1,9	25/0 17/7 8	1,3	Marktstückgroßer Septum Sekun- dum-Defekt.
K., J.	3 7/12	Vorhofseptum- defekt von mittlerer Größe vom Ostium Sekundum-Typ.		Normal- +32°	2,0 2,0	28/0 15/8 13	1,22	Dorsal gelegener, marktstückgroßer Septum Sekundum- Defekt.
K., M.	11 7/12	Vorhofseptum- defekt in Sekun- dum-Position von mittlerer Größe mit funktioneller Pulmonalstenose.		Normal- +39°	0,6 1,3	48/10 35/10 13	2,98	Daumenendglied- großer Septum Sekundum-Defekt.
K., H.	12 2/12	Vorhofseptum- defekt in Sekundum-Position		Re- + 101°	- 1,1	40/0 35/10 5	3,5	2-Marktstück- großer Septum Sekundum-Defekt.
L., I.	6 1/12	Vorhofseptum- defekt in Sekun- dum-Position von mittlerer Größe und mit funktioneller Pulmonalstenose.		- 132° (+ 228°)	1,6 2,0	40/0 24/10 16	2,9	3x2 cm großer Septum Sekundum- Defekt.

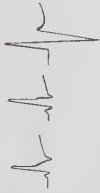
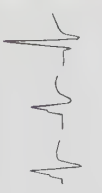
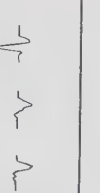
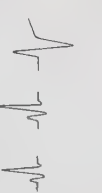
Name	Alter	Klinische	Elektrokardiographische Bilder i.d. Brustwandablgt.						K a t h e t e r-Befunde			Operations- befund:
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: Druckwerte: r.v./A.p. V.c.s.-r.v.		Li-Re-Shunt- Volumen:			
							Vol%	mmHg		Liter/Minute		
I., R.	14 1/12	Großer Vorhof- septumdefekt vom Sekundum-Typ mit Links-Rechts- Shunt und funk- tioneller Pulmonalstenose.				Re- + 117°	2,3 2,3	50/0 23/11 27	9,27	2-Markstückgroßer Septum Sekundum- Defekt.		
M., R.	13 5/12	Mittelgroßer Vor- hofseptumdefekt vom Sekundum-Typ.				(Steil-) Re- + 90°	2,4 2,8	40/2 24/10 16	2,28	2x3 cm großer Septum Sekundum- Defekt.		
M., G.	6 10/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mkt funktioneller Pulmonalstenose.				(Über- dreht.) Re- + 143°	0,3 0,6	55/0 25/10 30	0,55	3x0,5 cm großer Septum Sekundum- Defekt.		
M., A.	6 7/12	Tiefsitzender Vor- hofseptumdefekt vom Ostium Sekun- dum-Typ mit reinem Links- Rechts-Shunt.				(Über- dreht.) Re- + 155°	1,9 1,9	30/7 20/11 10	1,86	Marktstückgroßer Septum Sekundum- Defekt.		

N., C.	4 11/12	Vorhofseptum- defekt mit Links- Rechts-Shunt und funktioneller Pulmonalstenose.		Steil- + 75°	1,0 1,7	55/0 18/7 37	1,62	10-Pfennigstück- großer Septum Sekundum-Defekt.
N., G.	4 11/12	Vorhofseptum- defekt mit Links- Rechts-Shunt und mäßiger funk- tioneller Pulmonal- stenose.		Steil- + 86°	2,8 3,1	31/0 28/8 11	7,38	3x2 cm großer Septum Sekundum- Defekt.
O., H.	4 4/12	Hochsitzender Ventrikelseptum- defekt mit links- Rechts-S-Shunt.		(Über- dreht.) Li- - 49°	- 2,0	50/0 50/15 -	0,82	Markstückgroßer Septum Sekundum- Defekt.
P., I.	6 9/12	Vorhofseptum- defekt mit mittlerer Größe mit reinem Links-Rechts- Shunt. Valvuläre Pulmonalstenose (FALLOT-Trilogie).		Re- + 95°	2,5 2,8	75/0 25/10 50	5,25	4x2 cm großer Septum Sekundum- Defekt. Kein An- halt für organ. Pulmonalstenose.

Name	Alter	Klinische	Elektrokardiographische Bilder i.d.Brustwandablgt.				K a t h e t e r - Befunde				Operations- befund:
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: V ₂ -s-r.A. V ₃ -s-r.A. V ₄ -s-r.V.	Druckwerte: r.v./A.p. Druckgradient	Li-Re-Shunt- Volumen:		
D I A G N O S E											
P., G.	7 11/12	Großer Vorhof- septumdefekt mit funktioneller Pulmonalstenose.				Re- + 96°	r.A. 3,3 h. 4,0 t. 3,1	52/0 37/10 15	6,25		"Großer" Septum Sekundum-Defekt.
R., M.	8 11/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit mittlerem links- Rechts-Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.				(Über- dreht.) Re- + 145°	1,5 2,2	35/-2 25/12 10	7,1		Markstückgroßer, ovalärer Septum Sekundum-Defekt.
R., R.	13 11/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Links-Rechts- Shunt.				Steil- + 62°	1,6 1,9	26/3 19/9 7	3,31		2-Markstück- großer Septum Sekundum-Defekt.
S., M.	5 2/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Großem Links- Rechts-Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.				(Über- dreht.) Re- + 149°	4,5 4,5	50/0 20/7 30	6,7		5x3 cm großer Septum Sekundum- Defekt.

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i.d. Brustwandabl'tg.				K a t h e t e r-Befunde				Operations- befund:
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: Druckwerte: V.c.s.-r.A. V.c.s.-r.V	Druckwerte: r.V./A.p. Druckgradient	Li-Re-Shunt- Volumen:		
							Vol%	mmHg	Liter/Minute		
S., R.	10 6/12	Großer Vorhof- septumdefekt (wahrscheinlich Sinus-venosus- Defekt) mit per- sistierender li. oberer Hohlvene. Funktionelle Pulmonalstenose.				Steil- + 63°	4,0	45/0	2,96	Marktückgroßer Septum Sekundum- Defekt (Persis- tierende linke obere Hohlvene).	
							4,0	25/10			
								20			
S., U.	8 3/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit deutlichem links- Rechts-Shunt.				Re- + 109°	2,0	25/0	5,68	Gut marktück- großer Septum Sekundum-Defekt.	
							2,6	20/8	5		
S., G.	4 3/12	Vorhofseptum- defekt in Sekun- dum-Position mit ausschließlichem Links-Rechts- Shunt.				Normal- + 57°	3,0	32/0	4,24	3x1,5 cm großer Septum Sekundum- Defekt.	
							3,1	27/8	5		
S., V.	9 7/12	Vorhofseptum- defekt (Defekt nicht sondiert).				Re- + 119°	1,5	25/0	1,95	10-Pfennigstück- großer Septum Sekundum-Defekt.	
							1,4	18/9			
								7			

S., A. 1/12	7	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Links-Rechts-Shunt und funktioneller Pulmonalstenose.		Steil- + 83°	2,1 1,6	32/0 15/9 17	4,53	5-Markstückgroßer Septum Sekundum-Defekt.
S., A. 2/12	9	Vorhofseptumdefekt in Sekundum-Position mit Links-Rechts-Shunt, geringgradige funktionelle Pulmonalstenose.		Steil- + 88°	2,1 2,4	45/0 35/8 10	4,94	Markstückgroßer, längsovaler Septum Sekundum-Defekt.
S., L. 9/12	11	Relativ großer Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum-Typ.		(Überdreht.) Re- + 134°	3,1 2,8	40/1 30/10 10	3,1	5 cm langer, ovaler Septum Sekundum-Defekt.
S., M. 5/12	7	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Links-Rechts-Shunt.		Re- + 95°	1,6 0,5	27/0 13/7 14	0,58	In Sekundum-Position mehrere (5) über stecknadelkopfgroße Defekte.
S., H. 8/12	8	Sehr großer Vorhofseptumdefekt mit fast ausschließlichem Links-Rechts-Shunt. Relative Tricuspidalinsuffizienz.		(Überdreht.) Re- + 125°	3,1 3,8	37/0 35/15 2	14,4	Sehr großer Septum Sekundum-Defekt von ca. 5 cm Länge.

W., E.	4 8/12	Vorhofseptum- defekt in Sekundum- Position von mittlerer Größe und reinem Links- Rechts-Shunt.		(Über- dreht.) Re- + 128°	2,1 2,6	30/7 35/10 -5	4,26	4x2 cm großer Septum Sekundum- Defekt.
W., R.	6 7/12	Vorhofseptum- defekt in Sekun- dum-Position mit reinem Links- Rechts-Shunt und funktioneller Pulmonalstenose.		Steil- + 87°	1,7 2,6	40/0 23/5 17	2,42	Etw markstück- großer Septum Sekundum-Defekt.
W., U.	13 1/12	Wahrscheinlich tiefsitzender Vor- hofseptumdefekt mit Links-Rechts- Shunt, funktionelle Pulmonalstenose.		(Über- dreht.) Re- + 135°	r. A. 1,3 h. 2,2 M. 3,0 t. 3,0	60/0 30/9 30	6,7	2,5x3,5 cm großer Septum Sekundum-Defekt.
W., A.	11 10/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium/ Sekundum-Typ mit Links-Rechts- Shunt, funktionelle Pulmonalstenose.		Steil- + 80°	0,6 1,7	35/0 25/12 10	5,64	Markstückgroßer Septum Sekundum- Defekt.
Z., M.	4 9/12	Großer Vorhof- septumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit deut- lichem Links- Rechts-Shunt Ge- ringgradige funk- tionelle Pulmonal- stenose.		Steil- + 86°	3,7 3,4	30/0 22/5 8	5,23	2-Markstück- großer Septum Sekundum-Defekt.

Besprechung der Befunde von Tabelle I

In Tabelle I kommen die Befunde von 43 Kindern (32 Mädchen und 11 Knaben) zur Darstellung. Durch die Operation wurde bei allen Patienten ein Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ verifiziert. Die Kinder kamen in einem Alter von 4 9/12 bis 14 1/12 Jahren zur Operation. (Durchschnittsalter: 8 7/12 Jahre).

Bei Betrachtung der Bilder in der rechts-präkordialen Ableitung V_{3r} (Ableitung V_1 bei dem Kind S.,L.) fällt die Häufigkeit der Bilder des sog. unvollständigen (inkompletten oder rudimentären) Rechts-Schenkelblockes auf. Die Formen rsR' , Rsr' und rsr' finden sich bei 19 Kindern, die Bilder $rsR's'$ und $rsr's'$ bei 6 der kleinen Patienten. Zusammen stellen diese Formen mit einem Vorkommen in über der Hälfte der Fälle (25 Kinder) den häufigsten Befund dar. Bei 13 Patienten sind die Formen RS, Rs, rS sowie r_Ms aufgezeichnet. Die restlichen 7 Kinder zeigen in V_{3r} die Bilder qr und qR in insgesamt 4 Fällen, das Bild qQ sowie die Formen qRs und $rr's$ finden sich bei je einem der Kinder.

In der 2. rechts-präkordialen Ableitung V_1 finden sich die Formbilder des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes (rsR' , $rSr's'$, $rsR's'$, rsr' , $rsr's'$) in 23 Fällen. Der Häufigkeit nach folgen die Bilder Rs, R_Ms , rs, rS und RS bei weiteren 12 Kindern. Der Rest verteilt sich auf die jeweils nur einmal vorkommenden Bilder Q, rR' , RSs' , QR, qRs und $rR's$ (letztere Form bei 2 Kindern zu beobachten). Die Amplitude von R bzw. R' schwankt in Ableitung V_{3r} zwischen 1 und 15 mm, in V_1 zwischen 1 und 21 mm. Die Amplitude von R bzw. R' ist in V_1 meistens etwas höher als in V_{3r} . Größere Amplituden der S-Zacke weisen rechts-präkordial lediglich 4 Kinder bis zu einem Höchstwert von 13 mm (N.,C. und N.,G.) auf.

Bei 20 Kindern besteht in den beiden rechts-präkordialen Ableitungen eine Übereinstimmung des Formbildes des inkompletten Rechts-Schenkelblockes. 26 der Kinder lassen das typische Formbild wenigstens in einer der beiden rechts-präkordialen Ableitungen erkennen.

In der links-präkordialen Ableitung V_6 findet man als häufigste Formbilder qRS in 16 und qRs in 9 Fällen, d.h. sie stellen in über der Hälfte der Fälle die Bilder in V_6 dar. Die Formen RS und Rs schließen sich mit einem Auftreten bei 14 Kindern in der Häufigkeit an. Das Bild qR stellt sich nur in 2 Fällen dar. Unter den 43 Kindern mit einem Sekundum-Defekt geht dem R-bzw. RS-bzw. Rs-Komplex in 27 Fällen eine kleine q-Zacke voraus.

Die Amplitude der R-Zacke beträgt bei den qRS-, qR- und RS-Formen in V_6 zwischen 6 und 26 mm; jeweils 17 Kinder haben eine Amplitude zwischen 6 und 10 bzw. 11 und 20 mm. Bei 29 Kindern ist die Amplitude von R größer als die von S. Die Amplitude von S überschreitet 10 mm in 6 Fällen bis zu einem Maximalwert von 16 mm. Diesem Maximalwert von S in V_6 steht bei diesem Kind (B.,C.), einem 10 $\frac{2}{12}$ Jahre alten Mädchen, in V_1 die höchste Amplitude von R (mit 21 mm) der ganzen Reihe (von 43 Kindern) gegenüber. Bei einem 8 $\frac{8}{12}$ Jahre alten Mädchen (S.,H.) zeigt sich in V_6 das Formbild des inkompletten Rechts-Schenkelblockes mit der Form rsr'S'. In den beiden rechts-präkordialen Ableitungen findet man dagegen die Bilder qRs. Die Amplitude von S' und R (in V_{3R} und V_1) beträgt jeweils 6 mm. Im Elektrokardiogramm wird ein rudimentärer Rechts-Schenkelblock, eine Rechts-Hypertrophie sowie ein (überdrehter) Rechts-Typ mit $\alpha_{QRS} = +126^\circ$ diagnostiziert. Unter den Katheterwerten fällt der ausnehmend hohe Wert des Shunt-Volumens von 14,4 Liter/Minute auf. Der Druck im rechten Ventrikel ist dabei nur mäßig auf 37 mmHg erhöht, die Druckerhöhung in der Art. pulmonalis ist mit 35 mmHg ebenfalls nur ganz gering ausgeprägt. Die Sauerstoffsprungwerte liegen mit 3,1 und 3,8 Vol% allerdings über dem Durchschnittswert dieser Reihe. Bei der Operation wurde ein ca. 5 cm langer Sekundum-Defekt festgestellt.

Bei einem 2. Kind, einem 11 Jahre alten Mädchen (H.,S.), stellt sich in V_6 das Bild RSr' mit tiefer S-Zacke (=18mm) dar. In den rechts-präkordialen Ableitungen findet man dagegen die Bilder Rs, wobei das relativ kleine R (=5mm) im aufsteigenden Schenkel eine deutliche Stufe aufweist. Die Rechts-Abweichung beträgt $+117^\circ$. Unter den Katheter-Befunden zeigt sich mit 4,0 bzw. 3,9 Vol% ein hoher Sauerstoffsprungwert; hierzu sowie zur Größe des Defektes passend, die im Operationsbericht mit 4×3 cm angegeben wird, erscheint ein Links-Rechts-Shunt-Volumen von 12,1 Liter/Minute. Die Elektrokardiogramm-Diagnose einer Rechts-Verspätung, einer ausgeprägten Rechts-Hypertrophie (in V_{3R} und V_1 keine erhöhten R-Amplituden, S-Zacke in V_6 jedoch 18 mm; s.a.o.) sowie eines P-dextrocardiale bestätigt weiterhin das Vorliegen eines hämodynamisch bedeutungsvollen Defektes.

Wie bereits erwähnt, wird bei insgesamt 26 Kindern in einer der beiden rechts-präkordialen Ableitungen (oder in beiden) das Bild des inkompletten Rechts-Schenkelblockes dargestellt; anhand der übrigen elektrokardiographischen Befunde wird bei 32 Kindern die

Diagnose eines unvollständigen Rechts-Schenkelblockes gestellt. Die Häufigkeit der Diagnose eines kompletten Rechts-Schenkelblockes ist nach den hier vorliegenden Befunden gering. Unter 43 Kindern kann diese Diagnose nur bei 7 Kindern gestellt werden. In 5 Fällen beträgt die QRS-Dauer 0,10" oder mehr. (Der Wert von 0,10" oder mehr für die Dauer des QRS-Komplexes muß im Kindesalter bereits als pathologisch angesehen werden).

Somit kann bei insgesamt 39 von 43 Kindern ein inkompletter oder kompletter Rechts-Schenkelblock (bei einem Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ) diagnostiziert werden.

Ein weiterer typischer Befund im Elektrokardiogramm des Vorhofseptumdefektes ist die Abweichung der QRS-Achse: nach rechts für den Sekundum-Typ, nach links für den Primum-Defekt.

Bei 27 Kindern weicht die QRS-Achse rechts-typisch ab. Die Werte der Abweichung schwanken in einem Bereich von $+94^{\circ}$ bis $+173^{\circ}$.

Einen sog. überdrehten Rechts-Typ (Abweichungswerte für α_{QRS} über $+120^{\circ}$) findet man bei 13 Kindern. Die übrigen Patienten zeigen in 10 Fällen eine steiltypische Abweichung in einem Bereich von $+62$ bis $+88^{\circ}$, bei 3 Patienten besteht ein Normaltyp und bei einem Kind beträgt die Abweichung genau $+90^{\circ}$.

Mit einer Abweichung der QRS-Achse von -49° , was einem sog. überdrehten Links-Typ entspricht, zeigt ein 4 4/12 Jahre alter Junge (O.,H.) einen vollkommen aus der Reihe fallenden Befund. Dieser kleine Patient weist im Elektrokardiogramm des weiteren mit einer QRS-Dauer von 0,11" einen kompletten Rechts-Schenkelblock sowie eine Doppelhypertrophie mit überwiegender Rechts-Hypertrophie auf. Die Druckwerte im rechten Ventrikel und in der Art. pulmonalis sind mit jeweils 50 mmHg mittelgradig erhöht, gleichzeitig zeigen sie einen Druckausgleich zwischen der rechten Herzkammer und dem Lungenkreislauf an. Das Shunt-Volumen beträgt lediglich 0,82 Liter/Minute; dieser relativ kleine Wert läßt sich als Folge einer inzwischen eingetretenen Widerstandshypertrophie der rechten Kammer erklären. Andererseits weist das Formbild in den rechts-präkordialen Ableitungen mit den Bildern R_{sr}' und R_{M}' noch deutlich Zeichen der Volumenbelastung auf. Bei der Operation wurde ein etwa markstückgroßer Sekundum-Defekt ohne jede weitere Mißbildung im Bereich des rechten Herzens festgestellt.

Ein 6 1/12 altes Mädchen (L.,I.) zeigt bezüglich der Achsen-Abweichung ebenfalls einen völlig von den übrigen Befunden abweichenden Wert, und zwar wird hier die Abweichung mit -132° (bzw. $+228^{\circ}$) gemessen. Die Einordnung und Interpretation dieses

Wertes fällt sehr schwer; dies noch umsomehr, als die kleine Patientin außer einem mit 40 mmHg mäßig erhöhten Druck im rechten Ventrikel und einer funktionellen Pulmonalstenose von 16 mmHg weder im Elektrokardiogramm, noch in den übrigen Katheter-Befunden noch mit dem Operationsbefund eines 3x2cm großen typischen Sekundum-Defektes eine Besonderheit bietet. In Ergänzung zu den bisher aufgeführten elektrokardiographischen Befunden ist noch zu erwähnen, daß unter den 43 Kindern insgesamt 35 Zeichen der Rechts-Hypertrophie, lediglich 8 Kinder Zeichen einer Links-Hypertrophie aufweisen.

Bei 3 Kindern (K.,M.:11 7/12 Jahre; N.,C. und N.,G., beide 4 11/12 Jahre alt) ist das Elektrokardiogramm bei operativ bestätigtem Vorhofseptumdefekt ohne wesentliche Veränderung. Die Bilder zeigen rechts-präkordial in einem Fall die Form rS, in den beiden anderen Fällen die Form RS; die Abweichung der QRS-Achse ist in diesen beiden Fällen steiltypisch, in Fall 1 beträgt sie $+101^{\circ}$. Unter den Katheter-Befunden fällt bei 2 der 3 Kinder der bis auf 55 bzw. 48 mmHg erhöhte Druck im rechten Ventrikel auf; bei einem der Kinder ist das Shunt-Volumen bis auf 7,38 Liter/Minute angestiegen, die Druckwerte sind bei diesem Kind allerdings noch als normal anzusehen. Der elektrokardiographische Befund kann also hier in diesen 3 Fällen keinen Beitrag zur Diagnostik des Herzfehlers liefern; die übrigen Befunde sprechen jedoch so eindeutig für den Defekt, daß die Operations-Indikation gestellt werden konnte.

Wie bereits erwähnt, sollen im Rahmen dieser Arbeit auch die Befunde der Herzkatheterung sowie ihre Beziehungen zu den jeweiligen elektrokardiographischen Bildern besprochen werden. Bei Betrachtung der Höhe des Sauerstoffsprunges zwischen der oberen Hohlvene und dem rechten Vorhof werden von den 43 Kindern der Tabelle I Werte von 1,5 - 2,0 Vol% in fast $3/4$ aller Fälle erreicht, nur acht der Kinder weisen niedrigere Werte auf, bei 3 Patienten kann an dieser Stelle überhaupt keine Sauerstoffdifferenz festgestellt werden. (Der Sauerstoffsprung zum rechten Ventrikel hin beträgt bei diesen 3 Kindern in 2 Fällen 1,1 Vol%, beim 3. Kind 2,0 Vol%), Der 2. der aufgeführten Werte gibt die Sauerstoffdifferenz zwischen der Vena cava superior und der rechten Herzkammer an. Bei 37 Kindern, d.h. bei über $3/4$ der Fälle werden die Werte von 1,5 - 2,0 Vol% ebenfalls erreicht bzw. übertroffen. Bei 25 Kindern ist dieser 2. Wert sogar höher als der erste.

Da bei der Operation in jedem Falle ein Ventrikelseptumdefekt ausgeschlossen werden konnte, ist dieses Phänomen durch eine erst im rechten Ventrikel stattfindende endgültige Durchmischung zu erklären.

Die Feststellung eines Sauerstoffsprunges in Vorhofebene ist ein Teilbefund zur Diagnose eines Vorhofseptumdefektes und als solcher oft schwer interpretierbar bzw. in das Gesamtbild des Defektes einzuordnen.

Als Beispiel sei u.a. auf den Fall eines 6 10/12 Jahre alten Jungen (M.,G.) eingegangen. Der Sauerstoffsprung zwischen der oberen Hohlvene und dem rechten Vorhof beträgt bei dem Kind nur 0,3 Vol% (zum rechten Ventrikel hin ebenfalls nur 0,6 Vol%). Der Druck in der rechten Kammer erweist sich mit 55 mmHg deutlich erhöht. Der Druckgradient zeigt mit 30 mmHg eine starke funktionelle Pulmonalstenose an. In den rechts-präkordialen Ableitungen des Elektrokardiogramms findet man das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes mit dem Bild rsR' (R' -Amplitude: 10 und 9mm) auch sind Zeichen der Rechts-Hypertrophie vorhanden, der QRS-Vektor ist nach rechts ($\alpha_{QRS} = +143^\circ$) überdreht. Der kleine Wert des Shunt-Volumens von 0,55 Liter/Minute kann durch eine vorwiegende Widerstandshypertrophie des rechten Ventrikels, die zu einer Verminderung des Shunt-Volumens geführt hat, erklärt werden. Im Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes kommt allerdings noch die vorausgegangene Volumenbelastung des rechten Herzens durch ein erhöhtes Durchflußvolumen zum Ausdruck. Es ist anzunehmen, daß im weiteren Verlauf des Herzfehlers bei dem Kind auch formbildmäßig die Arbeitshypertrophie im Elektrokardiogramm zur Darstellung gekommen wäre. Bei der Operation fand man einen etwa 2-Markstückgroßen Sekundum-Defekt.

Im Falle eines 13 8/12 Jahre alten Mädchens (D.,F.) kann bei der Katheter-Untersuchung zwischen oberer Hohlvene und rechtem Vorhof kein Sauerstoffsprung nachgewiesen werden (und zum rechten Ventrikel hin nur ein solcher von 1,1 Vol%). Der Druck in der rechten Kammer ist mit 55 mmHg sicher erhöht, in der Art. pulmonalis zeigt sich mit 33 mmHg nur ein geringgradig erhöhter Druck. Der Druckgradient von 22 mmHg bringt eine funktionelle Pulmonalstenose zum Ausdruck. Bei der Operation konnte ein 5x3cm großer Defekt verschlossen werden. Das Shunt-Volumen von 6,64 Liter/Minute scheint zu dieser Defektgröße zu passen. Im Formbild der rechts-präkordialen Ableitungen sind in V_{3r} mit der Form Rs und in V_1 mit rsR' sowohl geringe Zeichen einer Widerstandshypertrophie als auch

eine Volumenbelastung angedeutet. Der fehlende Sauerstoffsprung kann aufgrund dieser Befunde nicht erklärt werden.

Bei einem weiteren Kind, einem 12 2/12 Jahre alten Mädchen (K.,H.), läßt sich zum rechten Vorhof hin ebenfalls keine Sauerstoff-Differenz messen (Differenz zum rechten Ventrikel hin nur 1,1 Vol%). Die Druckwerte in der rechten Kammer und in der Art. pulmonalis sind mit 40 bzw. 35 mmHg mäßig erhöht. Das Shunt-Volumen liegt mit 3,5 Liter/Minute in einem mittleren Größen-Bereich. Die weiteren klinischen Befunde, insbesondere das Elektrokardiogramm mit dem Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes in den rechts-präkordialen Ableitungen: rSR' und rSR's', jedoch ohne sichere Zeichen einer Rechts-Hypertrophie, und der Röntgen-Befund lassen insgesamt gesehen die Diagnose eines funktionell bedeutsamen Vorhofseptumdefektes stellen. Die Operation ergab bei diesem Kind einen etwa markstückgroßen Sekundum-Defekt, einen vergleichsweise mittelgroßen Defekt.

In einem dritten Fall, einem 4 4/12 Jahre alten Jungen (O.,H.), kann zum rechten Vorhof hin - ebenso wie in den beiden oben genannten Fällen - keine Sauerstoff-Differenz gefunden werden, (Sauerstoffsprung zum rechten Ventrikel hin allerdings 2,0 Vol%). Wegen einer Achsenabweichung von $\alpha_{QRS} = -49^\circ$ wird der Fall des Jungen bereits auf Seite 10 ausführlicher besprochen. Es kann deshalb an dieser Stelle auf die dortigen Ausführungen verwiesen werden. Erinnert sei nur nochmals an den Operationsbefund eines etwa markstückgroßen Sekundum-Defektes ohne jede weitere Mißbildung im Bereich des rechten Herzens.

Man kann daraus ersehen, daß ein deutlicher Sauerstoffsprung zwischen der Vena cava superior und dem rechten Vorhof in den meisten Fällen von Vorhofseptumdefekt zu messen ist, sein Fehlen jedoch keineswegs die Diagnose eines solchen auszuschließen vermag. Bei der Beurteilung der Druckverhältnisse in der rechten Herzkammer und der Art. pulmonalis sowie der Differenz beider Werte als Ausdruck des sog. Druckgradienten wird davon ausgegangen, daß systolische Druckwerte bis 30 mmHg noch als im Normbereich liegend zu betrachten sind und ein Gradient von (20-) 30 mmHg noch im Sinne einer funktionellen Pulmonalstenose interpretiert werden kann, (z.B. Derra und Mitarb., 1965; Nakamura und Mitarb., 1964).

Die Druckwerte im rechten Ventrikel sind bei insgesamt 30 Kindern, d.h. bei 3/4 von ihnen, erhöht. In einem Fall steigt der Druck bis auf 100 mmHg, in einem zweiten Fall bis auf 75 mmHg; die übrigen Patienten weisen niedrigere Druckwerte auf. In allen Fällen konnten bei der Operation eine organische Pulmonalstenose ausgeschlos-

sen werden. 13 Kinder haben rechts-ventrikuläre Druckwerte zwischen 20 und 30 mmHg. Die weitere Aufgliederung zeigt, daß bei 12 der kleinen Patienten ein Druck von 50 mmHg und darüber, insgesamt bei 23 von ihnen ein Druck von 40 mmHg und darüber in der rechten Kammer gemessen wird.

Diese Befunde zeigen deutlich, daß eine im Durchschnitt mäßige Druckerhöhung im rechten Ventrikel beim Vorhofseptumdefekt (vom Sekundum-Typ) im Kindesalter einen häufigen Befund darstellt. Bei Betrachtung der in der Art. pulmonalis gefundenen Druckwerte ist festzustellen, daß lediglich bei 10 Kindern eine Druckerhöhung über 30mmHg (bis zu einem Maximalwert von 50mmHg) vorliegt. In 25 Fällen liegt der Druck zwischen 20 und 30 mmHg bzw. genau bei 20 und 30 mmHg. Bei 8 Kindern wird ein Druck zwischen 10 und 20 mmHg gemessen. Die Druckwerte in der Art. pulmonalis befinden sich also bei nicht ganz 4/5 aller Kinder im Normbereich. Auch in den beiden Fällen mit den stark überdurchschnittlich erhöhten ventrikulären Druckwerten (100 und 75 mmHg) findet sich kein pulmonaler Hochdruck. Auffallenderweise lassen sich dagegen in einer ganzen Reihe von Fällen mit weit weniger stark erhöhten Druckwerten im rechten Ventrikel die Grenze von 30 mmHg übersteigende pulmonale Druckwerte finden.

Bei den 30 Kindern, deren Druck in der rechten Kammer 30 mmHg übersteigt, findet man das Formbild des inkompletten Rechts-Schenkelblockes insgesamt in 17 Fällen. Jedoch tritt es auch bei den 7 Kindern mit einem rechts-ventrikulären Druck von über 50 mmHg bei 4 von ihnen noch in Erscheinung; eine nicht zu übersehende Widerstandshypertrophie weist lediglich der Fall mit dem Druck von 100 mmHg im rechten Ventrikel auf.

Unter den 13 Kindern mit einem Druck von 30 mmHg oder weniger im rechten Ventrikel finden sich 11, die rechts-präkordial das typische Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes zeigen. Das durchschnittliche Shunt-Volumen dieser Kinder liegt mit 2,91 Liter/Minute deutlich unter dem Durchschnittswert von 4,33 Liter/Minute der ganzen Reihe.

Die 10 kleinen Patienten mit der geringen bis mäßigen pulmonalen Druckerhöhung lassen in 5 Fällen die Zeichen der Volumenbelastung erkennen; bei 9 der Kinder ist gleichzeitig auch der Druck im rechten Ventrikel über 30 mmHg erhöht.

Wie auch die weitere Interpretation der bei der intrakardialen

Druckmessung gefundenen Werte auf z.T. erhebliche Schwierigkeiten stößt, soll die ausführliche Darstellung einiger Fälle aufzeigen. Bei einem 10 2/12 Jahre alten Mädchen (B.,C.) ist der Druck, wie bereits oben erwähnt, in der rechten Kammer auf 100 mmHg erhöht, die Druckverhältnisse in der Art. pulmonalis sind normal. Der Gradient von 80 mmHg ist sicher pathologisch; klinisch wurde die Kombination einer valvulären mit einer infundibulären Stenose angenommen. Das rechts-präkordiale Formbild des Elektrokardiogramms zeigt mit dem Bild Rs und rR' (Amplitude von $R' = 20$ mm) deutliche Zeichen der Widerstandshypertrophie, außerdem wird ein unvollständiger Rechts-Schenkelblock diagnostiziert. Die QRS-Achse weicht mit $\alpha_{QRS} = +139^\circ$ stark nach rechts ab, paßt sich somit in die vorstehende Befundreihe ein. Die Werte des Sauerstoffsprungs übersteigen den in dieser Reihe gefundenen Durchschnittswert allerdings nicht wesentlich, dasselbe kann von dem Wert des Shunt-Volumens (4,5 Liter/Minute) gesagt werden. Die bei der Operation festgestellte Defektgröße von $3 \times 1,5$ cm kann als Hinweis auf einen etwa mittelgroßen Defekt angesehen werden.

Bei einem z.Zt. der Katheter-Untersuchung fast 6 9/12 Jahre alten Mädchen (P.,I.) wird im rechten Ventrikel ein Druckwert von 75 mmHg gefunden. Auch hier ist der Druck in der Lungenarterie mit 25 mmHg nicht erhöht. Der Gradient von 50 mmHg erscheint klinisch allerdings nicht mehr im Sinne einer bloßen funktionellen Stenose deutbar. Das Elektrokardiogramm weist hier rechts-präkordial mit $rsR's'$ und $rR's$ deutliche Zeichen der Volumen-Belastung auf; Anzeichen einer Rechts-Hypertrophie sind ebenfalls vorhanden. Die Abweichung der QRS-Achse ist andererseits mit $\alpha_{QRS} = +93^\circ$ nicht erheblich, auch erscheint die Amplitude von R' in V_{3R} und V_1 mit 9 mm nicht besonders hoch. Die Werte des Sauerstoffsprungs zum rechten Vorhof und zum rechten Ventrikel (2,5 bzw. 2,8 Vol%) hin entsprechen vergleichsweise mittleren Werten. Das Shunt-Volumen zeigt sich mit 5,25 Liter/Minute jedoch erhöht; (dazu paßt das die Volumenbelastung ausdrückende Formbild: $rsR's' + rR's$ s.o.) die im Operationsbericht enthaltene Größenangabe des Defektes mit 4×2 cm läßt ebenfalls eine relativ große Ausdehnung des Defektes erkennen.

Beim Studium dieser beiden eben dargestellten Fälle muß man erkennen, daß sich zwischen den gemessenen bzw. errechneten Größen der klinischen Diagnostik insgesamt keine befriedigende Beziehung herstellen läßt.

Ein dritter Fall kann das noch verdeutlichen. Bei einem 13 1/12 Jahre alten Mädchen (W., U.), das eine rechts-ventrikuläre Druckerhöhung auf 60 mmHg zeigt, befinden sich die Druckwerte in der Pulmonalarterie sowie für den Druckgradienten mit je 30 mmHg an der oberen Normgrenze. Im Elektrokardiogramm lassen sich im Formbild der rechts-präkordialen Ableitungen mit den Bildern rsR' und $rR's$ Zeichen der Volumenbelastung erkennen; es besteht weiterhin eine Rechts-Hypertrophie; die QRS -Achse weicht mit $\alpha_{QRS} = +135^\circ$ stark nach rechts ab. Die Amplitude von R' in V_{3R} und V_1 ist mit 4 bzw. 5 mm nicht als Ausdruck einer stärkeren Rechts-Hypertrophie aufzufassen. Die Größe des Shunt-Volumens von 6,7 Liter/Minute kann mit dem elektrokardiographischen Befunden der Volumenbelastung der rechten Kammer direkt in Verbindung gebracht werden; auch die Werte des Sauerstoffsprungs fallen mit 2,2 bzw. 3,0 Vol% deutlich genug aus. Nicht zuletzt bestätigt die bei der Operation festgestellte Defektgröße von 2,5 x 3,5 cm bis zu einem gewissen Grade die aufgeführten Einzelbefunde.

Im elektrokardiographischen Bild des zuerst angeführten Falles fällt das Bild des hohen, schlanken R in beiden rechts-präkordialen Ableitungen auf. Dieses Formbild der Widerstandsbelastung der rechten Herzkammer bringt den extrem hohen Druck (von 100 mmHg) in diesem Ventrikel sehr deutlich zum Ausdruck. (Eine ähnlich hohe R-Zacke weist rechts-präkordial nur noch ein verifizierter Primum-Defekt auf, bei dem der Druck im rechten Ventrikel aber lediglich 55 mmHg beträgt). Die Formbilder der beiden anderen Kinder zeigen rechts-präkordial trotz der gleichfalls stark erhöhten Druckwerte nur eine Volumenbelastung des rechten Herzens an. Die kleine Fallzahl läßt eine sichere Schlußfolgerung aus dieser Beobachtung nicht zu.

Zu erwähnen ist noch, daß in allen drei Fällen die Diagnose des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes gestellt werden kann; Zeichen der Rechts-Hypertrophie sind ebenfalls bei allen drei Kindern vorhanden. Ubereinstimmend weisen die drei kleinen Patienten einen Rechts-Typ auf, wenn auch α_{QRS} in einem Fall nur $+93^\circ$ beträgt.

Einen weiteren Aspekt bei der Untersuchung der Druckverhältnisse im rechten Herzen liefert die Berechnung des sog. Druckgradienten. Bei Durchsicht der Werte ist zu beobachten, daß dieser lediglich bei drei Kindern 30 mmHg überschreitet, und zwar mit den Werten 30, 50 und 37 mmHg. Vor allem die ersten beiden Werte können klinisch nicht im Sinne einer funktionellen Pulmonalstenose gedeutet werden.

Bei der Operation konnte aber, wie bereits berichtet, in keinem Fall eine organische Pulmonalstenose nachgewiesen werden. Auf die Fälle der Kinder B.,C. und P.,I. mit den Gradienten 80 und 50 mmHg wurde bereits oben im Zusammenhang mit der Besprechung ihrer gleichfalls stark erhöhten Druckwerte im rechten Ventrikel ausführlich eingegangen. Der Druckgradient von 37 mmHg findet sich bei einem 4 11/12 Jahre alten Mädchen (N.,C.). Der rechts-ventrikuläre Druck ist bei diesem Kind auf 55 mmHg erhöht; ein pulmonaler Hochdruck besteht nicht. Die Sauerstoffsprungwerte bleiben mit 1,0 (1,7) Vol% unter den Durchschnittswerten dieser Reihe, auch das Shunt-Volumen erscheint mit 1,62 Liter/Minute relativ klein. Die im Operationsbericht wiedergegebene Defektgröße (10-Pfennigstückgroßer Sekundum-Defekt) zeigt einen verhältnismäßig kleinen Defekt an. Das Elektrokardiogramm zeigt einen Steiltyp und im übrigen außer einer geringen Links-Betonung keine Besonderheit. Das Formbild ist mit RS in den beiden rechts-präkordialen Ableitungen nicht typisch für einen Vorhofseptumdefekt. In diesem Zusammenhang soll darauf hingewiesen werden, daß die Zwillingschwester (N.,G.) dieses zuletzt genannten Mädchens keine Erhöhung des Druckgradienten aufweist. Bei der Operation zeigte sich bei der 2. Zwillingschwester aber sogar ein etwas größerer Defekt; die Sauerstoffsprungwerte sind in diesem Fall ebenfalls höher und das Shunt-Volumen hat mit 7,38 Liter/Minute einen Wert erreicht, der vor allem auch zu den elektrokardiographischen Befunden in keine positive Beziehung zu setzen ist. Im Elektrokardiogramm findet man nämlich, ähnlich wie bei der ersten Zwillingschwester, rechts-präkordial nur das Formbild RS; die Amplituden von R sind allerdings hier etwas höher als bei der erst genannten Zwillingschwester. Bei beiden Kindern besteht ein Steiltyp, auch sind die Kurven der Brustwandableitungen bei beiden praktisch ohne pathologischen Befund.

Bei 8 Kindern kann ein Gradient zwischen 20 und 30 mmHg errechnet werden. Ein Blick auf das Shunt-Volumen dieser Patienten zeigt, daß dieses erheblich schwankt, und zwar in einem Bereich von 0,55 bis 9,27 Liter/Minute (Durchschnittswert: 4,93 Liter/Minute). Die QRS-Achse weicht bei dieser Patientengruppe fast geschlossen nach rechts ab; nur bei einem Kind beträgt die Abweichung steiltypisch $+63^{\circ}$. Bezüglich des elektrokardiographischen Formbildes überwiegt bei den 8 Kindern das Bild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes, in 3 Fällen kommen rechts-präkordial die Bilder rS, Rs und qR zur Darstellung.

Tab. II

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i.d. Brustwandabltg.			K a t h e t e r-Befunde				Operations- befund:
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: V.c.s.-r.A. V.c.s.-r.V	Druckwerte: r.V./A.p. Druckgradient	Li-Re-Shunt- Volumen:	
E., M.	8 5/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit partieller Lungen- venen-Trans- position.				Re- + 154°	1, 2	20/0	2, 25	Fehleinmündung d. re. Lungenvenen (2 davon i.d. Vena c. sup.); finger- nagelgroßer Septum Sekundum- Defekt; halbpfennig- großer Sinus- venosus-Defekt.
							1, 6	20/8		
E., J.	10 10/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ. Fehleinmündung 1 Lungenvene i.d. Vena anonyma sinistra.				Re- + 134°	R.V.scl.-r.A. L.V.scl.-r.A. 4, 1	40/0	11, 5	Markstückgroßer, hochsitzen- der Sinus-venosus- Defekt mit Feh- leinmündung 2-er Lungenvenen i.d. Defekt.
							R.V.scl.-r.V. L.V.scl.-r.V. 3, 9	20/10 20		
F., M.	7 6/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Links-Rechts- Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.				Re- + 110°	2, 1	40/0	5, 9	Fast völliges Fehlen der postlioren Teile des Vorhofseptums mit Fehlein- mündung aller Lungenvenen re.
							2, 1	22/5 18		

F., G.	6 7/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Transposition einer Lungenvene in den re. Vorhof.		- 134° (+ 226°)	r.A. 1,0 h. 1,4 M. 1,8 t. 1,8	30/0 23/7 7	2,2	5-Markstück- großer Septum Sekundum-Defekt mit Transposition einer Lungenvene in den re. Vorhof.
M., R.	14,0	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Links-Rechts- Shunt und funk- tioneller Pulmonalstenose.		Steil- + 83°	0,7 1,8	45/0 36/15 9	3,4	Dorsolateraler, ca. markstück- großer Septum Sekundum-Defekt mit Fehlein- mündung 2-er Lungenvenen in die V.c.sup. = sog. hochsitzen- der Sinus-venosus- Defekt.

Besprechung der Befunde von Tabelle II

In Tabelle II sind die Befunde von 5 Kindern im Alter von 6 7/12 bis 14 Jahren aufgezeichnet (Durchschnittsalter: 9 5/12 Jahre).

Den Operationsbefunden nach handelt es sich bei dieser kleinen Gruppe von Kindern nicht um einfache Vorhofseptumdefekte vom Sekundum-Typ, sondern in 3 Fällen um einen sog. Hohen Vorhofseptumdefekt mit typischer Fehleinmündung von Lungenvenen in das obere Hohlvenen-System bzw. in den rechten Vorhof; bei einem Fall ist zusätzlich noch ein kleiner Sekundum-Defekt vorhanden. In den beiden letzten Fällen stellte sich bei der Operation (im wesentlichen) ein Vorhofseptumdefekt mit Transposition von Lungenvenen in den rechten Vorhof dar.

In 4 von den 5 Fällen findet man in den Ableitungen V_{3r} und V_1 auch hier das Formbild des inkompletten Rechts-Schenkelblockes mit der Form rsR' . Bei 3 der Kinder stellt sich besonders in V_1 ein großes R' (12, 15 und 16 mm) dar. Die Diagnose eines unvollständigen Rechts-Schenkelblockes wird in 4 Fällen gestellt; bei dem in der Tabelle an dritter Stelle aufgeführten Kind muß bei einer QRS-Dauer von 0,11" ein kompletter Rechts-Schenkelblock angenommen werden. In Fall 4, einem 6 7/12 Jahre alten Jungen (F.,G.), besteht mit einer PQ-Zeit von 0,20" ein AV-Block I.Grades.

In der links-präkordialen Ableitung V_6 weisen alle 5 Kinder auch das bereits früher beobachtete Formbild (q)RS auf; auffallend ist weiter Form und Tiefe der S-Zacke, die als Hinweis auf die durchweg zu diagnostizierende Rechts-Hypertrophie aufgefaßt werden kann.

Bei Betrachtung des Alters der Kinder sowie des Operationsbefundes überraschen neben den Zeichen der Volumenbelastung solche einer z.T. wohl auch überwiegenden Widerstandshypertrophie im Elektrokardiogramm nicht. Die Achse von QRS weicht jedoch lediglich bei 3 Kindern nach rechts ab; zwei von ihnen zeigen einen sog. Überdrehten Rechts-Typ mit einer Achsen-Abweichung bis zu maximal $+154^\circ$. In Fall 5 stellt man dagegen nur eine steiltypische Abweichung bis $+83^\circ$ fest. Unter der kleinen Zahl von Fällen muß sich der Befund des bereits oben erwähnten Jungen (F.,G.) hervorheben. Der Wert von α_{QRS} wird hier mit -134° (bzw. $+226^\circ$) gemessen; es ist das ein Befund, für dessen Deutung ebenso wie in dem in Tabelle I dargestellten Fall kein erkennbarer Anhaltspunkt vorliegt.

Von den Katheter-Befunden sind nur die im rechten Herzen und der Art. pulmonalis gemessenen Druckwerte von größerem Interesse. Bei 3 Kindern erweist sich der Druck in der rechten Herzkammer mit jeweils 40 mmHg in 2 Fällen, sowie 45 mmHg im dritten Fall mäßig erhöht; bei einem weiteren Kind wird der Wert von 30 mmHg gerade erreicht. Der Druck in der Art. pulmonalis ist nur im Falle des in der Tabelle an 5.Stelle angeführten Kindes mit 36 mmHg geringfügig erhöht.

Bei dem Kind B.,M. besteht zwischen dem rechten Ventrikel und der Art. pulmonalis mit je einem Druck von 20 mmHg Druckgleichheit; in den übrigen Fällen befindet sich der Druckgradient im Normalbereich, nur in 2 Fällen ist er klinisch im Sinne einer funktionellen Pulmonalstenose deutbar.

Das errechenbare Shunt-Volumen variiert bei den 5 Kindern zum Teil erheblich (Durchschnittswert: 5,5 Liter/Minute); in 2 Fällen überschreiten die Werte den Durchschnittswert von 4,33 Liter/Minute der in der Tabelle I gezeigten Fälle.

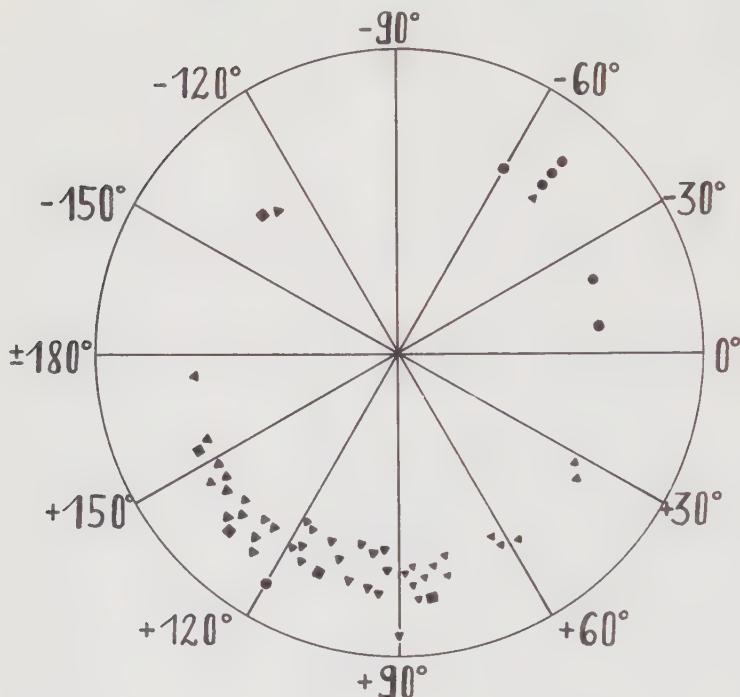
Die kleine Zahl der hier zusammengefaßten Fälle verbietet fast von selbst eine weitergehende Beschreibung und Diskussion der Befunde. Auch erscheinen aus diesem Grunde Versuche, Beziehungen zu den Befunden der in Tabelle I dargestellten Fälle herauszuarbeiten, wenig sinnvoll. Die Besonderheiten der pathologisch-anatomischen Diagnosen bzw. Befunde lassen jedoch die gesonderte Darstellung berechtigt erscheinen.

Tab. III

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i.d.Brustwandabtlg.				K a t h e t e r - Befunde				Operations- befund:
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprungdruckwerte: V.8.s.-r.A. r.V./A.p. V.c.s.-r.V. Druckgradient		Li-Re-Shunt- Volumen:		
							Vol%	mmHg	mmHg	Liter/Minute	
L., M.	5 2/12	Vorhofseptum- defekt mit Links- Rechts-Shunt (sehr wahrscheinlich Ostium Primum- Defekt).				Li- - 9°	2,5	25/5	8,1	Septum Primum- Defekt, typische Spaltung der Mitralklappe.	
							2,7	20/9			
							5				
Z., S.	5 4/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Primum-Typ. Funktionelle Pulmonalstenose.				(Über- dreht.) Li- - 49°	2,3	40/0	1,1	5-Markstückgroßer Septum Primum- Defekt.	
							2,7	22/5			
							18				
M., F.	4 3/12	Vorhofseptum- defekt vom Ostium Primum-Typ. Funktionelle Pulmonalstenose.				Li- - 20°	3,1	55/0	4,0	Großer, typischer Septum Primum- Defekt mit großer Spalte im vorderen Mitralsegel.	
							3,3	35/7			
							20				

R., D.	4 4/12	Großer Vorhof- septumdefekt vom Ostium Primum- Typ mit Links- Rechts-Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.		(Über- dreht.) II- - 60°	2,4 2,6	55/0 28/10 27	3,01	"Großer" Septum Primum-Defekt. Keine Spaltung der Mitralklappe.
S., W.	6 5/12	Mittelgroßer Vor- hofseptumdefekt vom Ostium Primum- Typ.		(Über- dreht.) II- - 49°	I. A. 0,4 h. 1,2 t. 2,3	25/0 19/7 6	0,51	5-Markstückgroßer ovalärer Septum Primum-Defekt. Keine Spaltung der Mitralklappe- Trikuspidal- Klappen.
S., I.	5 5/12	Mittelgroßer Vor- hofseptumdefekt vom Ostium Primum- Typ. Funktionelle Pulmonalstenose.		(Über- dreht.) II- - 49°	I. A. 0,3 h. 0,4 M. 2,4 t. 2,5	40/0 22/12 18	2,82	Über 5-Markstück- großer Ostium Primum-Defekt.
W., A.	9 6/12	Großer Vorhof- septumdefekt mit Links-Rechts- Shunt bei normalen Druck- verhältnissen im Lungenkreislauf. (Sekundum-Defekt)		Re- + 120°	3,6 3,6	40/0 37/14 3	2,77	Über 5-Markstück- großer Septum Primum-Defekt. Keine Spaltung der Mitralklappe.

Verteilung der Abweichung der QRS-Achse(α_{QRS}) bei
55 wegen eines Vorhofseptumdefektes operierter Kinder



- ▼ Verteilung von α_{QRS} bei 43 Kindern mit ("reinem") Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ.
- Verteilung von α_{QRS} bei 5 Kindern mit durch Fehleinmündung von Lungenvenen komplizierten Vorhofseptumdefekten sowie Sinus-venosus-Defekten (in 3 Fällen).
- Verteilung von α_{QRS} bei 7 Kindern mit Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ.

Besprechung der Befunde von Tabelle III

Bei 7 Kindern konnte durch die Operation ein Vorhofseptumdefekt vom Primum-Typ bestätigt werden. Die klinischen Befunde der kardiologischen Spezialuntersuchung sind in Tabelle III zusammengestellt. Auf eine weitergehendere Differenzierung der Defekte in sog. reine Primum-Defekte, d.h. neben dem Septum-Defekt besteht keine weitere Mißbildung am Klappenapparat, und in "normale" Primum-Defekte, d.h. neben dem Scheidewanddefekt besteht außerdem noch eine Mißbildung der Mitralis- und/oder der Trikuspidalis-Klappen, wird hier verzichtet. Ebenso werden Defekte, die gewöhnlich als Canalis atrio-ventricularis communis bezeichnet werden, bewußt nicht in die Darstellung einbezogen. Bei den 7 Kindern handelt es sich um 4 Knaben und 3 Mädchen, und zwar in einem Alter von 4 1/2 bis fast 10 Jahren (Durchschnittsalter: 5 9/12 Jahre). Die Betrachtung des Elektrokardiogramms der kleinen Serie ergibt, daß das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes mit den Bildern rsR' , RSR' und rsR'_M in den beiden rechts-präkordialen Ableitungen bei 4 der Kinder zu finden ist. Die Diagnose des inkompletten Rechts-Schenkelblockes kann bei denselben 4 Kindern gestellt werden. Bei 2 Kindern wird bei einer QRS-Dauer von 0,10" und 0,12" ein kompletter Rechts-Schenkelblock diagnostiziert. Das 2. Kind mit der QRS-Dauer von 0,12" weist außerdem eine Verlängerung der PQ-Zeit auf 0,17" im Sinne eines beginnenden AV-Blockes I. Grades auf.

Bei dem zuletzt erwähnten Jungen (R., D. 4 4/12 Jahre alt) wird in V_1 eine maximale Amplitude der R-Zacke mit 19 mm beobachtet. Dieser Hinweis auf die Rechts-Hypertrophie wird durch eine S-Amplitude von 14 mm in V_6 bestätigt. Die Achse von QRS weicht mit $\alpha_{QRS} = -60^\circ$ stark nach links ab, wobei sich jedoch keine wesentlichen Anzeichen einer Links-Hypertrophie auffinden lassen. Der Druck im rechten Ventrikel ist mit 55 mmHg sicher erhöht, der Gradient von 27 mmHg zeigt eine starke funktionelle Pulmonalstenose an; im Gegensatz dazu erscheint das Shunt-Volumen von 3,0 Liter/Minute nicht überdurchschnittlich erhöht.

In den links-präkordialen Ableitungen V_6 ist auch hier wieder das überwiegende Vorkommen des Bildes qRS bzw. qRs festzustellen. Das Formbild qR stellt sich nur in einem Fall dar. Auffallend sind außerdem in 4 bzw. 5 Fällen die relativ hohen Amplituden der R-Zacken (bis maximal 26 mm), die einen deutlichen Hinweis für die Links-Hypertrophie liefern. Bei 3 von diesen 5 Kindern ist in V_6

eine tiefe, schlanke S-Zacke zu sehen; insgesamt 4 Kinder weisen die für den Defekttyp als charakteristisch beschriebene Doppelhypertrophie auf.

Als für den Primum-Defekt ebenfalls typisch wird die starke Abweichung des QRS-Vektors nach links angesehen. 6 von 7 Kindern zeigen diesen Links-Typ; in einem Fall besteht allerdings eine deutliche Rechts-Abweichung bis $+120^\circ$; es handelt sich dabei um einen 9 1/2 Jahre alten Jungen (W.,A.), dessen Primum-Defekt klinisch nicht diagnostiziert werden konnte. Das Formbild der rechts-präkordialen Ableitungen weist mit rsR'_M und $rR's$ auf die Volumenbelastung des rechten Herzens hin. Links-präkordial finden sich bei mittelhohem R und tiefem S nur Hinweise für eine Rechts-Hypertrophie. Neben den erhöhten Sauerstoffsprungwerten sind sowohl im rechten Herzen als auch in der Art. pulmonalis die Druckwerte mit 40 bzw. 37 mmHg leicht erhöht. Aufgrund der Katheter-Untersuchung und vor allem auch des Elektrokardiogramms kann hier klinisch nicht die Diagnose eines Primum-Defektes gestellt werden.

Von den 6 Kindern mit dem Links-Typ zeigen 4 einen sog. überdrehten Links-Typ (Abweichung der QRS-Achse unter -30°). Sowohl im Falle der maximalen Links-Abweichung von -60° als auch der atypischen Rechts-Abweichung weist der Operationsbericht ausdrücklich darauf hin, daß sich keine Spaltung der Mitralisklappen vorfand.

Bei der Beschreibung der Katheter-Befunde sollen die Werte für den Sauerstoffsprung nur kurz erwähnt werden.

Sie erreichen bzw. überschreiten bei den 7 Kindern in jedem Fall den Differenzbereich von 1,5 - 2,0 Vol%.

Die rechts-ventrikulären Druckwerte übertreffen den oberen Grenzwert von 30 mmHg in 5 Fällen um 10-15 mmHg. Lediglich in 2 Fällen ist auch ein mäßiger pulmonaler Hochdruck mit 35 und 37 mmHg faßbar.

Bei keinem der Kinder ist der Druckgradient wesentlich höher; bei 4 Kindern lassen sich die Werte ohne weiteres im Sinne einer funktionellen Pulmonalstenose deuten.

Die Shunt-Volumina gehen in dieser kleinen Gruppe weit auseinander; sie liegen zwischen 0,51 und 8,1 Liter/Minute. Bei dem Kind D.,M., einem 5 2/12 Jahre alten Mädchen, das das höchste Shunt-Volumen der Gruppe aufweist, wurde bei der Operation eine Spaltung der Mitralisklappe festgestellt. Das Formbild zeigt

rechts-präkordial mit dem Bild $rsR's'$ in beiden Ableitungen die Volumenbelastung; des weiteren finden sich Zeichen der Doppelhypertrophie. Die QRS-Achse weist andererseits bei diesem Mädchen die geringste Links-Abweichung der kleinen Reihe auf ($\alpha_{QRS} = -9^{\circ}$). Im kleinen Kreislauf ist keine Drucksteigerung vorhanden.

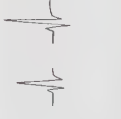
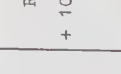
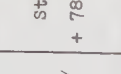
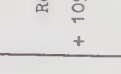
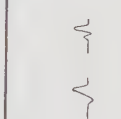
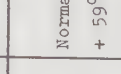
Bei einem 6 5/12 Jahre alten Jungen (S., W.) findet man mit 0,51 Liter/Minute das kleinste Shunt-Volumen der Gruppe. Das elektrokardiographische Bild zeigt hier mit RS (RS) nicht die typische Form des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes, auch weisen die Brustwandableitungen nur geringe Zeichen der Links-Hypertrophie auf.

α_{QRS} beträgt andererseits bei diesem Kind -49° , was man zumindest als deutlichen Hinweis auf den Typ des Defektes auffassen kann. Der Sauerstoffsprung ist zwischen der oberen Hohlvene und dem rechten Ventrikel am deutlichsten; auch das kann u.U. bereits eine Aussage über die tiefe Lage des Defektes ergeben. Der Druck im rechten Ventrikel ist normal, auch der Druckgradient zeigt mit 6 mmHg keine funktionelle Pulmonalstenose an.

Die bereits oben erwähnten 5 Kinder mit der leichten Druckerhöhung in der rechten Herzkammer weisen Shunt-Volumina auf, deren Werte in einem Bereich von 1,1 und 4,0 Liter/Minute pendeln (Durchschnittswert: 2,74 Liter/Minute). Bei 2 dieser Kinder ist die Achsenabweichung nach links überdreht, bei 2 weiteren befindet sie sich noch im "normal-typischen" Bereich, bei einem Kind findet sich die bereits aufgeführte rechts-typische Achsenabweichung. Neben der mäßigen rechts-ventrikulären Druckerhöhung zeigen 2 der 5 Kinder auch eine ganz geringe pulmonale Druckerhöhung auf 35 und 37 mmHg. Pathologisch-anatomisch war die Mitralis-Klappe bei 2 der Kinder intakt, in 2 Fällen war sie laut Operationsbericht gespalten, in einem Fall fehlt im Bericht jeglicher Hinweis.

Bei den 7 Kindern mit dem operativ bestätigten Primum-Defekt wird insgesamt nur bei 2 der kleinen Patienten im Operationsbericht eine gespaltene Mitralis-Klappe ausdrücklich erwähnt, in 2 Fällen ist kein Hinweis enthalten, bei 3 Kindern besteht nach dem Operationsbefund allerdings ebenfalls ausdrücklich keine Mitbeteiligung des Mitral-Klappenapparates. Nach den Angaben vieler Autoren ist der sog. reine Primum-Defekt jedoch sehr selten. Wahrscheinlich handelt es sich hier nur um eine scheinbare Häufung dieses besonderen Defekttypus.

Tab. IV

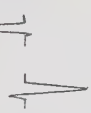
Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i.d.Brustwandableitg.				K a t h e t e r - Befunde			
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha GRS	O-Sprung: V ₂ C.S.-r.v.v. V ₂ C.S.-r.v.v.	Druckwerte: r.v./A.p. Druckgradient	Links-Rechts- Shunt-Volumen:	
							Vol%	mmHg	Liter/Minute	
B., R.	1 3/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit mittlerem Links-Rechts-Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.				Re- + 109°	2,4	35/0	0,8	
							2,7	15/6 20		
B., D.	10 4/12	Transposition einer Lungenvene in das Ge- biet der oberen Hohl- vene.				Steil- + 78°	1,4	25/0	0,72	
							1,0	20/7 5		
B., K.	2,0	Transposition von 3 Lungenvenen in das Gebiet der oberen Hohlvene und den rechten Vorhof. Vorhofseptumdefekt vom Typ offenes Foramen ovale.				Re- + 109°	4,6	40/0	1,98	
							4,6	30/5 10	Rechts-Links- Shunt-Volumen:	0,34
H., A.	5 7/12	Transposition einer Lungenvene in den rechten Vorhof.				Normal- + 59°	1,0	35/3	1,52	
							1,6	35/15		

E., E.	4 11/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links-Rechts- Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.		Re- + 145°	1,9 2,9	43/0 20/5 23	2,4
E., S.	1 6/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links- Rechts-Shunt.		Stell- + 81°	1,9 1,1	25/0 24/7 1	0,98
F., H.	4 11/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mittlerer Größe mit Links-Rechts- Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.		Li- - 20°	1,2 0,7	40/-4 15/7 25	0,46
G., A.	5 7/12	Transposition zweier Lungenvenen in das Gebiet der oberen Hohlvene.		Normal- + 59°	0,3 1,1	35/0 35/15 -	2,96
H., H.	2 3/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links-Rechts- Shunt, Transposition einer rechten Lungen- vene.		Normal- + 35°	1,2 1,8	20/0 15/7 5	4,02

Name	Alter	Klinische	Elektrokardiographische Bilder i.d.Brustwandableitg.			K a t h e t e r - Befunde			
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: V ₂ C.S.-r.A. V ₂ O.S.-r.V.	Druckwerte: r.V./A.p. Druckgradient	Links-Rechts- Shunt-Volumen:..
		D I A G N O S E					Vol%	mmHg	Liter/Minute
H., J.	2 1/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit mäßigem Links-Rechts-Shunt.				(Über- dreht.) Re- + 150°	1,7 2,3	35/0 25/7 10	3,3
						(Über- dreht.) Re- + 179°	1,4 1,4	20/0 13/7 7	0,32
K., W.	1 1/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links-Rechts Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.				Re- + 102°	1,4 1,5	40/0 25/10 15	4,03
						Re- + 97°	V.a.-Einmündg. ob.Hohlvene in r.A. 2,2 V.a. - r.A. 2,4 V.a. - r.V. 2,2	40/0 15/5 25	1,28
K., H.	12 11/12	Sinus-venosus-Defekt mit Links-Rechts- Shunt in das Ge- biet der oberen Hohlvene. Funktionelle Pulmonalstenose.							

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i.d.Brustwandableitg.			K a t h e t e r - B e f u n d e			
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: V.c.s.-r.A. V.c.s.-r.V.	Druckwerte: r.V./A.P. Druckgradient	Links-Rechts- Shunt-Volumen:
							Vol%	mmHg	Liter/Minute
K., O.	8,0	Kleiner Vorhofseptumdefekt vom Typ des offenen Foramen ovale mit geringem Links-Rechts-Shunt (Defekt sondiert).				Re- + 94°	0,8 0,8	25/0 20/10	0,74
L., L.	10 8/12	Vorhofseptumdefekt vom Typ des Ostium Sekundum. Defekt nur über persistierende li. ob. Hohlvene erreicht. Links-Rechts- und Rechts-Links-Shunt.				Li- - 4°	1,2 1,2	25/0 18/4	1,6 Rechts-links- Shunt-Volumen: 0,7
M., K.	8 8/12	Kleiner Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Fehleinmündung einer Lungenvene i.d.V. anorgma (Defekt angiokardiographisch nachweisbar).				Re- + 91°	- -	35/0 24/10	-
N., W.	12 10/12	Kleiner Vorhofseptumdefekt vom Typ des offenen Foramen ovale. (Defekt sondiert und im Angiokardiogramm nachweisbar).				Steil- + 66°	- (-0,2)	23/0 23/7 -	-

K., P. 2 2/12	Großer Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Transposition 2-er Lungenvenen, Funk- tionelle Pulmonal- stenose.		Normal- + 56°	3,8 3,8	32/0 15/5 17	6,96
K., R. 3 2/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit relativ großem Links-Rechts- Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.		Re- + 113°	3,8 3,8	30/0 21/5 9	1,82
M., M. 8 10/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit geringem Links-Rechts-Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.		Re- + 103°	0,3 1,3	32/0 22/12 10	3,5
M., H. 2 5/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links-Rechts- Shunt sowie einer transponierten Lungenvene, Funk- tionelle Pulmonal- stenose.		Re- + 95°	2,0 2,2	35/0 25/10 10	1,09
N., L. 5 4/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ. Funktionelle Pulmonalstenose.		Li- + 12°	0,6 1,4	55/0 27/9 28	0,74

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i.d.Brustwandableitg.				K a t h e t e r - Befunde			
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: V.c.S.-r.A. V.c.S.-i.V.	Druckwerte: r.V./A.p. Druckgradient	Links-Rechts- Shunt-Volumen:	
							Vol%	mmHg	Liter/Minute	
P., M.	5 3/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit mindestens 2 falsch einmündenden Lungenvenen. Funktionelle Pulmonalstenose.				Steil- + 71°	1,7 1,6	40/-2 15/6 25	1,12	
P., S.	15,0	Partielle Lungen- venen-Transposition mit funktioneller Pulmonalstenose.				(Über- dreht.) + 121°	0,8 0,9	37/0 23/8 14	5,9	
R., D.	2 2/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links-Rechts- Shunt und funk- tioneller Pulmonal- stenose.				Re- + 95°	2,2 2,5	33/0 20/8 13	6,93	
S., G.	2 1/12	Vorhofseptumdefekt (möglicherweise tief- sitzend) mit reinem, mäßigem Links-Rechts- Shunt.				Normal- + 38°	2,2 2,0	28/0 20/8 8	3,4	

S., K.	2 6/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links-Rechts- Shunt.		Li- + 24°	1,3 1,1	14/0 12/5 2	0,5
T., B.	2 7/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ. Funktionelle Pulmonalstenose.		Li- - 12°	1,8 2,0	45/0 17/7 28	3,4
W., U.	12 5/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links-Rechts- Shunt.		Steil- + 78°	0,7 1,3	28/0 23/10 5	1,58
Z., A.	1 9/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit Links-Rechts- Shunt. Funktionelle Pulmonalstenose.		(Über- dreht.) Re- + 151°	2,1 2,7	30/0 17/5 13	1,3

Besprechung der Befunde von Tabelle IV

In Tabelle IV sind die Befunde von insgesamt 26 Kindern dargestellt. Die Kinder befinden sich z.Zt. der Herzkatheter-Untersuchung in einem Alter von $1 \frac{3}{12}$ bis 15 Jahren (Durchschnittsalter: $4 \frac{3}{12}$ Jahre); es handelt sich um jeweils 13 Knaben und Mädchen.

Die klinische Diagnose lautet in 15 Fällen auf einen Vorhof-septumdefekt vom Ostium Sekundum-Typ, z.T. verbunden mit einer funktionellen Pulmonalstenose. Bei einem Kind wird die Diagnose eines sog. Hohen Vorhofseptumdefektes (=Sinus-venosus-Defekt) gestellt. Die übrigen Fälle, 10 an der Zahl, weisen entweder eine reine Transposition von Lungenvenen in den rechten Vorhof bzw. in die obere Hohlvene auf, oder aber es liegt die Kombination eines Vorhof-septumdefektes mit einer partiellen Lungenvenen-Transposition vor. Es wird bewußt auf die gesonderte Darstellung der "reinen" Vorhofseptumdefekte verzichtet, wie dies in den Tabellen I-III geschehen ist. Die kleine Fallzahl verbietet dieses Vorgehen von selbst, auch kann mit der Katheter-Untersuchung die Art der Herz-Gefäß-Mißbildung nicht immer vollkommen abgeklärt werden.

Die elektrokardiographischen Formbilder sind auch hier wieder den Ableitungen V_{3r} , V_1 und V_6 entnommen.

In V_{3r} ist das typische Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes in 14 Fällen zu erkennen, und zwar mit den Bildern rsR' , rSR' , rsr' , $rsR's$ sowie $rSR's$. Die übrigen 12 Kinder zeigen in V_{3r} die Bilder Rs (bei 5 Kindern anzutreffen), die Formen RS , rS sowie qr und qR bei je einem Kind. Das Formbild R/R_M kommt bei insgesamt 3 Kindern zur Darstellung.

In Ableitung V_1 findet man das Bild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes bei 13 Kindern; er stellt sich in den Formen rsR' , RsR' , rSR' , rsr' sowie $rsR's$ dar. Bei der 2. Hälfte der Kinder lassen sich dieselben Formbilder wie in Ableitung V_{3r} erkennen, nur daß hier eine etwas andere Häufigkeitsverteilung vorliegt. Die Form R/R_M ist sogar in 5 Fällen zu sehen. Die Amplitude von R bzw. R' in V_1 übertrifft die in V_{3r} in den meisten Fällen; bei 5 Kindern steigt sie auf eine Höhe zwischen 13 und 25 mm an.

Ein $10 \frac{4}{12}$ Jahre alter Junge (B.,D.) zeigt in beiden rechts-präkordialen Ableitungen das Bild rsR' . Die Amplitude von R' steigt in V_1 auf 17 mm an. Es besteht dabei eine steiltypische Abweichung der QRS-Achse; im Elektrokardiogramm erlaubt die Verlängerung der

QRS-Dauer auf 0,12" die Diagnose eines kompletten Rechts-Schenkelblockes. Die Katheter-Befunde weisen mit 1,4 bzw. 1,0 Vol% einen mäßigen Sauerstoffsprung aus; die Druckwerte sind nicht erhöht, es besteht keine funktionelle Pulmonalstenose; das Shunt-Volumen ist mit 0,72 Liter/Minute vergleichsweise sehr klein. Die klinische Diagnose gibt die Transposition einer Lungenvene in das Gebiet der oberen Hohlvene an. Die nur wenig pathologischen Befunde dieses Falles lassen sich kaum in einen ursächlichen Zusammenhang mit der auffallenden Leitungsverzögerung über dem rechten Herzen bringen.

Bei einem 1 1/2 Jahre alten Mädchen (E.,S.) zeigt sich in V_{3r} mit rsR' ein typisches Formbild, in V_1 besteht dagegen die Form R mit einer Amplitude von 9 mm und einem basalwärts gelegenen Knoten im aufsteigenden Schenkel der R-Zacke. Im Elektrokardiogramm werden des weiteren eine Rechts- sowie physiologische Links-Hypertrophie beschrieben; die Achsenabweichung beträgt steiltypisch $+81^\circ$. Auch in diesem Fall ist das Shunt-Volumen sehr klein; der Verlauf der Druckkurve des linken Vorhofes weist allerdings auf einen hämodynamisch bedeutsamen Defekt hin. Die Druckwerte liegen im Normbereich und zeigen einen weitgehenden Druckausgleich zwischen rechtem Ventrikel und Art. pulmonalis an.

Ein 5 7/12 Jahre alter Junge (G.,A.) weist in V_{3r} ebenfalls das Formbild rsR' auf; in V_1 findet man wie im Fall des Mädchens E.,S. ein 9 mm hohes R, das durch 2 Knoten-bzw. Stufenbildungen in beiden Schenkeln recht plump wirkt. Hypertrophie-Zeichen bestehen im Elektrokardiogramm nicht. Auffallenderweise weicht die Achse von QRS mit -20° stark nach links ab. Sauerstoffsprung und Shunt-Volumen sind wie in den beiden anderen Fällen gering. Der Druck in der rechten Kammer ist mit 40 mmHg mäßig erhöht, der Gradient von 25 mmHg muß klinisch im Sinne einer stärkeren funktionellen Pulmonalstenose gedeutet werden. Die klinische Diagnose zeigt die Fehleinmündung von 2 Lungenvenen in die Vena cava superior an. Der 12 11/12 Jahre alte Junge (K.,H.) mit der klinischen Diagnose eines Sinus-venosus-Defektes weist in V_{3r} ein basalwärts geknotetes R, in V_1 als Ausdruck der Volumenbelastung des rechten Ventrikels das Bild rsR' auf, wobei die Amplitude von R' bis auf 14 mm ansteigt. Im Elektrokardiogramm wird neben dem unvollständigen Rechts-Schenkelblock eine Rechts-Hypertrophie diagnostiziert; der Druck im rechten Ventrikel ist mäßig auf 40 mmHg angestiegen, außerdem besteht eine deutliche funktionelle Pulmonalstenose.

Der Sauerstoffsprung von 2,3 Vol% steht etwas im Gegensatz zu dem kleinen Shunt-Volumen von 1,28 Liter/Minute. Der Defekt selbst konnte mit dem Katheter nicht erreicht werden, so daß sich die Diagnose über die Art der Mißbildung im wesentlichen auf die Lokalisation der Meßstellen der Sauerstoffsprungwerte stützt.

Ein 5 7/12 Jahre altes Mädchen (B.,A.) mit der klinischen Diagnose einer in den rechten Vorhof einmündenden Lungenvene weist in V_1 das Bild rsr' , in Ableitung V_{3r} die Form qr auf. Des weiteren wird ein unvollständiger Rechts-Schenkelblock diagnostiziert, die Achsenabweichung befindet sich noch im normaltypischen Bereich. Erwähnenswert erscheint noch, daß sowohl in der rechten Kammer als auch in der Art. pulmonalis eine geringe Druckerhöhung auf 35 mmHg gefunden wird.

Bei insgesamt 12 Kindern besteht das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes in beiden rechts-präkordialen Ableitungen, 16 weisen die Zeichen der Volumenbelastung des rechten Ventrikels in einer der beiden Ableitungen auf. Bei über 2/3 der kleinen Patienten (20 von 26 Kindern) dieser relativ kleinen Gruppe wird im Elektrokardiogramm die Diagnose eines inkompletten Rechts-Schenkelblockes gestellt; bei einem Kind besteht, wie bereits oben erwähnt, ein vollständiger Rechts-Schenkelblock.

In der links-präkordialen Ableitung V_6 zeigt sich insbesondere gegenüber den in Tabelle I besprochenen Fällen kein wesentlicher Unterschied bezüglich der Formbilder. Die Bilder RS und Rs stehen hier allerdings mit einem Vorkommen bei 15 Kindern im Vordergrund. Bei 3 Kindern kommen die Bilder qR und QRs zur Aufzeichnung. Die Amplitude von R ist bei ebenfalls 3 der Kinder über 20 mm erhöht, 11 der kleinen Patienten weisen eine Amplitude der R-Zacke von 10 bis 20 mm auf. Die Amplitude von S beträgt in 5 Fällen über 10 mm (bis maximal 18 mm). In über der Hälfte der Fälle ist der Quotient R/S größer als 1, d.h. die Amplitude von R übertrifft die von S, bei 5 Kindern ist das Verhältnis nahezu 1. Von den 26 Kindern der Reihe zeigen lediglich 12 eine Rechts-Abweichung, 5 Kinder lassen einen sog. überdrehten Rechts-Typ mit einer maximalen Abweichung von $+179^\circ$ erkennen. Bei 9 der Kinder liegt die Abweichung im normal- bzw. steiltypischen Bereich. Auffallenderweise kann man bei 4 Kindern einen Links-Typ feststellen, in einem Fall mit einer Minimal-Abweichung von $\alpha_{QRS} = -20^\circ$. Im Falle der Rechts-Abweichung von $+179^\circ$ handelt es sich um einen 1 4/12 Jahre alten Jungen (J.,U.), der im Elektrokardiogramm

Zeichen einer stärkeren Rechts-Hypertrophie mit dem rechts-präkordialen Formbild R(s) und R(Amplituden von R 15 und 13 mm) erkennen läßt. Die Sauerstoffsprungwerte sowie das Shunt-Volumen sind jedoch niedrig, so daß man, trotz des jugendlichen Alters des kleinen Patienten, wie bei den in Tabelle I erwähnten Fällen, an eine vorwiegende Widerstandshypertrophie der rechten Kammer zu denken hat. Die Druckwerte sind andererseits im Normbereich, auch der Gradient von 7 mmHg ist für eine funktionelle Pulmonalstenose zu gering ausgeprägt. Bei dem Alter des Kindes, das eigentlich wegen des Verdachtes auf ein zerebrales Anfallsleiden zur klinischen Untersuchung kam, ist die vorhandene Rechts-Hypertrophie sicher stark pathologisch und findet wie die extreme Rechts-Abweichung keine sichere Erklärung durch die hämodynamischen Befunde; u.U. handelt es sich in Wirklichkeit aber um einen Steiltyp.

Die links-typische Abweichung des QRS-Vektors von -20° bei einem 4 11/12 Jahre alten Jungen (F.,H.) kann durch die übrigen Befunde ebenfalls nicht genügend erklärt werden. Im Elektrokardiogramm sind weder Links-noch Rechts-Hypertrophie-Zeichen vorhanden; im Formbild zeigt sich rechts-präkordial das Bild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes mit der Form rSR's' bzw. rSR's'. Sauerstoffsprungwerte und Shunt-Volumen sind auch hier klein, der Druck in der rechten Kammer ist mit 40 mmHg mäßig erhöht, der Gradient von 25 mmHg weist auf eine stärkere funktionelle Pulmonalstenose hin. Ein Primum-Defekt kann nach diesen Befunden nicht sicher ausgeschlossen werden.

Nach den Befunden dieser Gruppe von 26 Kindern kann eine Links-Abweichung der QRS-Achse beim Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ nicht als ausgesprochene Seltenheit gelten. Es ist jedoch noch zu bedenken, daß es sich bei den erwähnten 4 Kindern mit Links-Typ um Kleinkinder handelt; auch muß bei der Herzkatheter-Untersuchung ein gewisser Unsicherheitsfaktor bei der Diagnose-Stellung mit in Betracht gezogen werden.

Im folgenden wird insbesondere auf die Katheter-Befunde dieser 26 Kinder eingegangen.

Die Sauerstoffsprungwerte von 4,6 (4,4) Vol% sowie zweimal 3,8 (3,8) Vol% weisen 3 Kinder auf. Bei den ersten beiden Fällen liegt pathologisch-anatomisch neben dem Vorhofseptumdefekt noch die Transposition von 2 bzw. 3 Lungenvenen in das Gebiet der oberen Hohlvene bzw. des rechten Vorhofes vor. Die Druckwerte im rechten

Ventrikel sind bei beiden Patienten mäßig erhöht, der Druck in der Art. pulmonalis ist bei keinem der 3 Kinder über 30 mmHg angestiegen. Auch eine stärkere funktionelle Pulmonalstenose kann bei diesen Kindern aufgrund des Gradienten ausgeschlossen werden; nur eines der drei Kinder weist mit 6,96 Liter/Minute - passend zu erhöhten Sauerstoffsprung auf Vorhofebene - ein überdurchschnittlich gesteigertes Shunt-Volumen auf. Bei diesem sowie einem weiteren Kind besteht ein Rechts-Typ; die Formanalyse der rechts-präkordialen Ableitungen ergibt bei allen drei Kindern das Bild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes.

Auf einen der drei eben zusammen dargestellten Fälle, einem 2 Jahre alten Jungen (B.,K.), muß nochmals ausführlicher eingegangen werden. Bei diesem Kind läßt sich zusätzlich zum Links-Rechts-Shunt noch ein kleines Rechts-Links-Shunt-Volumen errechnen. Auffallend am Formbild rsR' ist die hohe Amplitude von R' in V_1 , die mit 25 mm den höchsten Wert der ganzen Reihe aufweist (Amplitude von S in V_6 : 15 mm). Dem Sauerstoffsprungwert von 4,6 (4,4) Vol% steht ein relativ kleines Links-Rechts-Shunt-Volumen von 1,98 Liter/Minute gegenüber; der Druck in der rechten Kammer ist mit 40 mmHg nur gering erhöht. Die elektrokardiographischen und hämodynamischen Befunde lassen teilweise eine erhebliche Widerstandshypertrophie annehmen, wobei eine gleichzeitig bestehende, mäßige funktionelle Trikuspidal-Insuffizienz den Befund des Rechts-Links-Shunts erklären könnte.

Fast die Hälfte der 26 Kinder zeigt nur geringe Sauerstoff-Differenzwerte, bei 2 von ihnen kann zum rechten Vorhof hin kein Sauerstoffsprung festgestellt werden. Bereits früher wurde darauf hingewiesen, daß dieser Befund die Diagnose eines Vorhofseptum-Defektes nicht auszuschließen vermag.

Bezüglich der Druckverhältnisse im rechten Herzen läßt sich bei den 26 Kindern erkennen, daß in über der Hälfte der Fälle der Druck (im Durchschnitt nur mäßig) erhöht ist, und zwar bis zu einem Maximalwert von 55 mmHg. In der Pulmonalarterie lassen sich nur bei 2 Kindern geringe Drucksteigerungen messen. In keinem Fall ist der Gradient höher als 30 mmHg, bei 7 der Kinder liegt er zwischen 20 und 30 mmHg, 2 der kleinen Patienten (B.,A. und G.,A.) weisen überhaupt keinen Gradienten auf.

Die beiden letztgenannten Fälle zeigen eine gewisse Übereinstimmung in der klinischen Diagnose: liegt doch bei beiden Kindern die Transposition einer bzw. zweier Lungenvenen in die obere Hohlvene bzw. in den rechten Vorhof vor. Die Druckwerte im Bereich

der rechten Kammer sowie der Aa. pulmonales lauten jeweils auf genau 35 mmHg. Sauerstoffsprungwerte und Shunt-Volumina sind in beiden Fällen nicht besonders erhöht. Das Bild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes wird jeweils nur in einer der beiden rechts-präkordialen Ableitungen mit der Form rsr' bzw. $rsR's'$ dargestellt.

Bei insgesamt 16 Kindern, also bei mehr als der Hälfte, läßt sich der Druckgradient im Sinne einer minimalen, mäßigen bis deutlichen funktionellen Pulmonalstenose erklären. Sicher spielt für die geringe Ausprägung dieser Befunde das relativ niedrige Alter der kleinen Patienten eine nicht unwichtige Rolle.

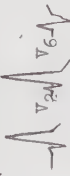
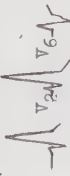
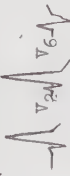
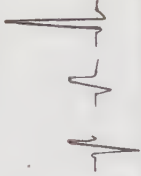
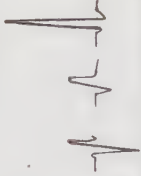
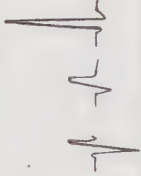
Ein 5 4/12 Jahre alter Junge (N.,L.) weist bei einem rechts-ventrikulären Druckanstieg auf 55 mmHg nur einen geringen Sauerstoffsprung von 0,6 Vol% (und 1,4 Vol% zum rechten Ventrikel hin) sowie ein niedriges Shunt-Volumen auf, so daß sicher die Volumenbelastung als gering anzusehen ist. Auffallenderweise beträgt die Abweichung der QRS-Achse links-typisch $+12^{\circ}$. Außer einer physiologischen Links-Hypertrophie sind im Elektrokardiogramm keine Zeichen einer ventrikulären Belastung vorhanden. Die elektrokardiographischen Formbilder lassen rechts-präkordial mit den Formen Rs und Rs (Amplitude der R-Zacke 6 und 7 mm) keine Volumenbelastung erkennen (s.o.); trotz des erwähnten Druckanstieges im rechten Ventrikel auf 55 mmHg sind auch die zu erwartenden Zeichen einer Widerstands-Hypertrophie nicht dargestellt. Der Gradient von 28 mmHg zeigt allerdings bei normalen pulmonalen Druckverhältnissen eine starke funktionelle Pulmonalstenose an und steht damit im Gegensatz zum niedrigen Sauerstoffsprung und Shunt-Volumen (s.o.).

Betrachtet man die Shunt-Volumina dieser Reihe, so fallen nur drei wesentlich erhöhte Werte auf: 5,9; 6,96; 6,93 Liter/Minute. Den drei Kindern im Alter von 2 2/12 bis 15 Jahren ist eine leichte Druckerhöhung in der rechten Herzkammer gemeinsam, auch eine geringe funktionelle Stenose im Pulmonalis-Bereich kann in jedem der drei Fälle angenommen werden. Zwei der Kinder zeigen auch stärker erhöhte Sauerstoff-Differenzwerte. Der QRS-Vektor weicht in dieser Dreier-Gruppe in 2 Fällen nach rechts ab, bei dem 2 2/12 Jahre alten Mädchen (K.,P.) ist er bei einem Shunt-Volumen von 6,96 Liter/Minute im Indifferenz-Bereich gelegen. Die Diagnose des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes wird bei allen drei Kindern gestellt, das typische Formbild mit rsr' in den rechts präkordialen

Ableitungen ist jedoch nur bei dem Mädchen K.,P. vorhanden. Erwähnenswert erscheint weiterhin, daß bei 2 der 3 Kinder (K.,P. und P.,S.) die Diagnose auf Vorhofseptumdefekt mit partieller Lungenvenen-Transposition bzw. partielle Transposition von Lungenvenen lautet.

Der Durchschnittswert der Shunt-Volumina dieser Gruppe von 26 Kindern liegt mit 2,42 Liter/Minute deutlich unter dem der in Tabelle I dargestellten 46 Kinder von 4,33 Liter/Minute. Die Einzelwerte der Gruppe liegen bis auf die eingangs zitierten Werte durchweg unter dem letztgenannten Durchschnittswert.

Tab. V

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i. d. Brustwandablg.			K a t h e t e r-Refunde			
			V _{3r}	V ₁	V ₄	Typ: alpha _{QS}	O ₂ -Sprung: V.c.s.-r.v. V.c.s.-r.v. Vol%	Druckwerte: r.v./a.v. Druckgradient mmHg	Links-Rechts- Shunt-Volumen: Liter/Minute
B., T.	1 8/12	Großer Vorhofseptumdefekt vom Ostium Primum- Typ.				(Über- dreht.) Li- - 122°	3,8	27/0	1,21
							4,0	17/8 13	
C., A.	7 1/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Primum- Typ mit funktionel- ler Pulmonalstenose.				(über- dreht.) Li- - 47°	1,8	35/0	7,66
							2,7	20/10 15	
K., M.	7 8/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Primum- Typ und funktionel- ler Pulmonalstenose.				(Über- dreht.) Li- - 38°	1,9	40/0	1,97
							2,2	30/12 10	
M., S.	11/12	Großer Vorhofseptum- defekt vom Ostium Primum-Typ.				Li- - 30°	3,7	25/-2	5,66
							3,7	22/6 3	

M., I.	2 5/12	Großer Vorhofseptum- defekt vom Ostium Primum-Typ.		(über- dreht.) Li- - 54°	1,4 3,4	24/0 16/5 8	2,52
T., B.	3 9/12	Großer Vorhofseptum- defekt vom Ostium Primum-Typ mit Links-Rechts-Shunt.		(über- dreht.) Li- - 35°	2,6 3,0	28/0 27/11 1	4,5

Besprechung der Befunde von Tabelle V:

In Tabelle V werden die Befunde von 6 Kindern dargestellt, bei denen klinisch die Diagnose eines Vorhofseptumdefektes vom Primum-Typ gestellt wird.

Es handelt sich dabei um 4 Mädchen und 2 Knaben im Alter von 11 Monaten bis zu 7 8/12 Jahren (Durchschnittsalter: 3 11/12 Jahre). Bei der Abbildung der elektrokardiographischen Bilder konnte in Fall 1 nicht auf die Ableitung V_{3R} zurückgegriffen werden, so daß die Ableitungen V_{1+2} zur Darstellung kommen.

In Ableitung V_{3R} (bzw. V_1) findet sich auch hier wieder in 5 (von 6) Fällen das Bild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes in Form von rsR' und rSR' ; nur einmal kann man die Form qR erkennen. In Fall 3 und 4 fällt noch das tiefe S (bei rSR') auf, verbunden mit einem sehr hohen und spitzen R (Amplitude bis 30 mm in Fall 4) in Ableitung V_6 .

In Ableitung V_1 (bzw. V_2) zeigt sich das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes nur in 2 Fällen, bei den übrigen Kindern finden sich die Bilder R (in 2 Fällen), qR und QR bei je einem Kind.

Die Diagnose des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes wird in dieser Reihe von 6 Kindern bei 4 der Patienten gestellt; bei einem 7 1/12 Jahre alten Kind (C., A.) wird anhand des Elektrokardiogramms ein kompletter Rechts-Schenkelblock angenommen. Bei 5 der 6 Kinder besteht eine Doppelhypertrophie, im letzten Fall kann lediglich eine Rechts-Hypertrophie festgestellt werden; einen AV-Block I. Grades findet man bei 2 der Kinder.

In Ableitung V_6 ist das häufigste Formbild qRS bzw. qRs ; es kommt bei 5 Kindern zur Darstellung. Nur im 1. Fall zeigt sich in der links-präkordialen Ableitung ein kleines, plumpes rs -Bild. In den übrigen 5 Fällen sind die Amplituden von R durchweg ziemlich hoch, in einem Fall, einem 11 Monaten alten weiblichen Säugling (M., S.), beträgt die Amplitude sogar 30 mm. Sehr konstant ist bei den 6 Kindern dieser kleinen Gruppe der Befund des überdrehten Linkstypes (Maximal-Wert: -122°).

Wendet man sich der Betrachtung der Katheterbefunde zu, so stellt man fest, daß die Werte für den Sauerstoffsprung zwischen oberer Hohlvene und rechtem Vorhof (bzw. rechtem Ventrikel) den Bereich von 1,5 - 2,0 Vol% erreichen bzw. in z.T. erheblich überschreiten (Die Werte zum rechten Ventrikel hin übersteigen bis auf einen Fall die zum rechten Vorhof hin gemessenen). Die Druckwerte in

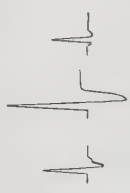
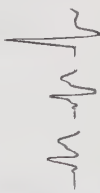
der rechten Herzkammer sind nur bei 2 Kindern mäßig über 30 mmHg erhöht, eine pulmonale Hypertonie findet sich in keinem Fall. Lediglich in 3 Fällen kann aufgrund des Gradienten auf eine minimale bzw. mäßige funktionelle Pulmonalstenose geschlossen werden. Ein erhöhtes Shunt-Volumen kann bei einem 7 1/12 Jahre alten Mädchen (C.,A.) mit 7,66 Liter/Minute errechnet werden. Im Elektrokardiogramm dieses Kindes findet man als Zeichen der Volumenbelastung der rechten Kammer rechts-präkordial das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes mit dem Bild $rsR's'$ (in V_{3R}), in Ableitung V_1 allerdings ein relativ großes und plumpes R, wohl als ein Zeichen einer gleichzeitigen Widerstandshypertrophie des rechten Ventrikels aufzufassen. In V_6 manifestiert sich das weitere eine Links-Hypertrophie. Die Achsenabweichung von QRS ist mit -47° stark links-typisch und damit wie die Doppelhypertrophie charakteristisch für diesen Defekt-Typ. Zu den bisher aufgeführten Befunden fügt sich ein wenig hoher Sauerstoffsprung nicht ohne weiteres ein, auch ist der rechts-ventrikuläre Druck nur wenig erhöht, die funktionelle Pulmonalstenose ist mäßig ausgeprägt (15 mmHg).

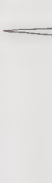
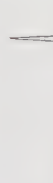
Bei einem 11 Monate alten Säugling (M.,S.) ist das Shunt-Volumen mit 5,66 Liter/Minute ebenfalls recht deutlich. Das Rechts-präkordiale Formbild zeigt mit rSR' die Volumenbelastung des rechten Ventrikels an; in V_1 kommt jedoch eine QR-Form zur Darstellung. In Ableitung V_6 fällt eine sehr hohe Amplitude von R mit 30 mm auf, die auf eine für das Alter des Kindes ungewöhnlich massive Links-Hypertrophie hinweist. Ebenso auffallend in Anbetracht des Alters des Kindes ist die mit -30° stark linkstypische Achsenabweichung. Die Sauerstoffsprungwerte sind mit 3,7 (3,7) Vol% deutlich ausgeprägt, passend hierzu erscheint das eingangs erwähnte hohe Shunt-Volumen. Im Gegensatz zu den übrigen Befunden stehen die normalen Druckverhältnisse im rechten Ventrikel und der Art. pulmonalis, auch eine funktionelle Pulmonalstenose ist ausgeschlossen. Die Diagnose des Primum-Defektes wird bei den oben dargestellten 6 Kindern vorwiegend durch den typischen EKG-Befund gestellt: Belastungszeichen des rechten und linken Ventrikels in Zusammenhang mit einem (überdrehten) Links-Typ. Nach J.Schmidt (1961) ist dieser elektrokardiographische Befund pathognomonisch, wenn sonst alles für einen Vorhofseptumdefekt spricht.

(Anmerkung: Nach J.Schmidt entspricht das Verhältnis Primum-zu Sekundum-Defekten im allgemeinen 1:10; hier jedoch nur 1:4, in der großen Gruppe der operierten Kinder (55 Fälle) bereits 1:7).

Tab. VI

Name	Alter	Klinische	Elektrokardiographische Bilder i. d. Brustwandableitg.			K a t h e t e r - B e f u n d e			
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung: V.c.S.-r.A. V.c.S.-r.V.	Druckwerte: r.V./A.p. Druckgradient	Links-Rechts- Shunt-Volumen:
F., K.	2 1/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Typ offenes Foramen ovale. Funktionelle Pulmonalstenose. (Defekt mit Katheter sondiert).				Li- + 8°	0,5 - 15	30/-5 15/7 15	-
F., P.	6/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit mini- maler funktioneller Pulmonalstenose (Defekt sondiert).				Normal- + 52°	1,1 0,8	30/0 20/9 10	0,27
F., J.	10 3/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit mäßigen Links-Rechts- Shunt(Defekt nicht sondiert).				Re- + 91°	1,4 1,4	22/3 20/9 2	2,3
G., B.	6 4/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Links-Rechts-Shunt und funktioneller Pulmonalstenose (Defekt angiokardio- graphisch nachweis- bar).				Steil- + 66°	- 0,8 r.A. - r.V. 0,9	40/0 18/8 22	1,20

G., B.	1 8/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Typ offenes Foramen ovale mit geringem Links- Rechts-Shunt und funktioneller Pulmonalstenose (Defekt sondiert).		Steil- + 78°	1,2 0,5	24/0 13/9 11	0,086
H., J.	3 1/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit Links-Rechts-Shunt (Defekt sondiert).		LI- + 25°	0,5 0,9	22/0 14/7 8	0,25
H., C.	8/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit funktioneller Pulmonalstenose. (Defekt sondiert).		Re- + 95°	1,2 1,6	30/0 18/9 12	0,73
H., K.	7 9/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Primum- Typ. (Defekt nicht son- diert).		LI- + 17°	1,4 1,3	30/0 25/5 5	0,88
K., I.	12 1/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ und Links-Rechts-Shunt. (Defekt nicht sondiert).		(Über- dreht.) Re- + 136°	0,9 1,2	30/0 28/12 2	15,0

R., H.	9 3/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit ge- ringem Links-Rechts- Shunt. (Defekt sondiert).		Normal- + 43°	0,5 0,4	23/10 18/8 5	0,62
S., L.	10 7/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Typ des Ostium Sekundum mit nur geringem Links- Rechts-Shunt (Defekt nicht sondiert).		Steil- + 64°	1,4 1,0	21/0 12/3 9	0,69
S., H.	7 7/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Typ offenes Foramen ovale und mäßiger funk- tioneller Pulmonal- stenose (Defekt sondiert).		Re- + 94°	1,3 1,2	38/0 27/10 11	0,92
S., H.	7 9/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Ostium Sekundum-Typ mit mäßiger funk- tioneller Pulmonal- stenose (Defekt sondiert).		Re- + 94°	1,0 0,7	30/-5 18/7 12	1,1
S., R.	1 2/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Typ offenes Foramen ovale mit geringem Links-Rechts-Shunt (Defekt sondiert).		Steil- + 83°	0,7 0,5	22/0 19/17 3	0,21

Name	Alter	Klinische D I A G N O S E	Elektrokardiographische Bilder i.d.Brustwandableitg.			K a t h e t e r - Befunde			
			V _{3r}	V ₁	V ₆	Typ: alpha QRS	O ₂ -Sprung:	Druckwerte: r.v./A.p. Druckgradient	Links-Rechts- Shunt-Volumen:
							V:8:8.-F:4:	mmHg	Liter/Minute
S., W.	4 5/12	Vorhofseptumdefekt vom Ostium Sekundum- Typ mit geringem Links-Rechts-Shunt und funktioneller Pulmonalstenose (Defekt sondiert).				Normal- + 49°	0,6 0,4	23/0 12/6 9	0,15
S., M.	7 4/12	Kleiner Vorhofseptum- defekt vom Typ des offenen Foramen ovale mit mäßiger funk- tioneller Pulmonal- stenose(Defekt sondiert).				Normal- + 37°	1,3 0,8	28/0 18/7 10	0,3

Besprechung der Befunde von Tabelle VI:

In dieser Tabelle sind die Befunde von 20 Kindern mit der klinischen Diagnose eines Vorhofseptumdefektes aufgezeichnet; lediglich bei einem Kind wird von der Klinik die Diagnose eines Primum-Defektes gestellt. Da der Fall dieses Kindes mit den übrigen Daten der hier zu besprechenden Gruppe von Kindern zuzuteilen ist, soll er in die Betrachtung der übrigen 19 Fälle miteinbezogen werden. Diese 20 Kinder werden, da die bei der Katheter-Untersuchung erhobenen Befunde auf einen kleinen, hämodynamisch wenig bedeutungsvollen Defekt hinweisen, in einer dritten großen Gruppe zusammengefaßt. Es handelt sich um 12 Mädchen und 8 Knaben in einem Alter von 8 Monaten bis 12 10/12 Jahren (Durchschnittsalter: 4 3/12 Jahre).

Wie bereits oben angedeutet, handelt es sich bei den Defekten durchweg um kleine Defekte, bzw. Defekte vom Typ des offenen Foramen ovale. In 4 Fällen konnte der Defekt weder mit dem Katheter sondiert noch angiokardiographisch nachgewiesen werden; in 2 Fällen war der Defekt zwar nicht sondierbar, konnte aber im Angiokardiogramm dargestellt werden.

Auch in dieser Gruppe werden die elektrokardiographischen Bilder der Brustwandableitungen V_{3r} , V_1 und V_6 aufgezeichnet. In Ableitung V_{3r} ist das Formbild des inkompletten Rechts-Schenkelblockes mit den Bildern $RSr's$, $rSR's'$, RSR' , RSr' , $RSr's'$ sowie rsr' in je einem Fall, d.h. bei insgesamt 6 Kindern, zu finden. Das Bild rs_M zeigt sich bei 3 der kleinen Patienten, die Bilder RS , rS und Rs in je 2 der Fälle. Die Bilder R_M , r_M , qrS , rs und r_Ms sind ebenfalls nur jeweils bei einem Kind aufgezeichnet.

Die Formbilder des inkompletten Rechts-Schenkelblockes kommen in der Ableitung V_1 bei 9 Kindern zur Darstellung. Das Bild rS ist bei 4, rs_M bei 2 Kindern zu sehen. Die Bilder RS , R_M , r_M , r_Ms und qrS findet man in jeweils einem Fall.

Die Variation der Formbilder in Ableitung V_6 ist wie in den bereits dargestellten Gruppen nicht groß. Am häufigsten zeigt sich auch hier wieder die Form qrS und qRS , insgesamt bei 14 der Kinder. Die übrigen Bilder qR und R in je 2 Fällen, RS und Rs bei je einem Kind stellen den Rest.

Die Diagnose des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes wird bei 14 Kindern gestellt. Zeichen der Rechts-Hypertrophie sind bei 7, Zeichen der (physiologischen) Links-Hypertrophie jedoch bei der Hälfte der kleinen Patienten nachweisbar.

Einen kompletten Rechts-Schenkelblock oder aber einen Hinweis auf eine Leitungsverzögerung im Sinne eines AV-Blockes I.Grades finden wir in dieser Gruppe nicht. In einem Fall ist eine Störung der Erregungsrückbildung angedeutet, in einem anderen Fall zeigt das Elektrokardiogramm ein Vorhofflattern an. In keiner anderen Gruppe konnten ähnliche Befunde erhoben werden. Andererseits weisen auch hier lediglich 2 Kinder ein normales Elektrokardiogramm auf.

Die Feststellung der Achsenabweichung des QRS-Vektors ergibt, daß nur 7 Kinder (von 20) eine Rechts-Abweichung aufweisen, lediglich in einem Fall besteht ein überdrehter Rechts-Typ von $+136^{\circ}$. Die anderen Werte steigen nicht höher als bis $+95^{\circ}$. Bei 5 Kindern ist die Abweichung sicher als steiltypisch zu betrachten, in 4 Fällen sind sie normal, d.h. der QRS-Vektor liegt in einem Winkelbereich zwischen $+30$ und $+60^{\circ}$. Die in 3 Fällen zu beobachtende Links-Abweichung ist wenig ausgeprägt, nur in einem Fall geht sie bis zu -4° . Die Links-Abweichung von $+17^{\circ}$ wird klinisch mit einem Primum-Defekt in Verbindung gebracht.

Die beiden Kinder, bei denen die extremen Abweichungswerte der Gruppe, nämlich $+136$ und -4° , gemessen werden, gehen auch bezüglich der Shunt-Volumina "ihre eigenen Wege".

Im ersten Fall, einem 12 $\frac{1}{12}$ Jahre alten Mädchen (K.,I.), ist das Formbild rechts-präkordial mit $rsR's'$ bzw. $rsR'S'$ recht typisch für den Defekt; im Elektrokardiogramm besteht außerdem eine Rechts-Hypertrophie sowie als Ausdruck der gleichzeitigen Belastung des rechten Vorhofes ein P-dextrocardiale. Das Shunt-Volumen von 15,0 Liter/Minute wird bei keinem anderen Kind dieser sowie der anderen Gruppen mehr gefunden. Die Druckwerte im rechten Herzen sind hierbei nicht besonders erhöht bzw. liegen im Bereich der Norm; eine funktionelle Pulmonalstenose liegt nicht vor, auch die Sauerstoffsprungwerte sind niedrig. Der hohe Wert des Shunt-Volumens kann somit nicht in die Reihe der übrigen Befunde eingeordnet werden und muß deshalb vor allem auch in dieser Höhe stark in Zweifel gezogen werden.

Im 2. Fall, einem 10 $\frac{8}{12}$ Jahre alten Mädchen (L.,L.), besteht anatomisch insofern eine Besonderheit, als hier der Defekt in der Vorhofscheidewand nur über eine persistierende linke obere Hohlvene sondiert werden konnte. Im Formbild des Elektrokardiogramms zeigt sich in V_{3R} das Bild rS , in V_1 rsR' mit einem plumpen R' . Es bestehen außerdem nur Zeichen einer Volumen-Hypertrophie links.

Es läßt sich auch in diesem Fall ein kleiner Rechts-Links-Shunt errechnen; u.U. kann dies den besonderen pathologisch-anatomischen Verhältnissen zugeschrieben werden. Die Druckwerte sind in der rechten Herzkammer und in der Art. pulmonalis normal; der feststellbare Sauerstoffsprung ist relativ klein. Eine genaue Aufklärung der anatomischen Verhältnisse kann hier sicher nur die angiokardiographie bzw. die Operation erbringen. Für die Operation bestand z.Zt. der kardiologischen Spezialuntersuchung keinedringende Indikation.

Bei allen 20 Kindern sind die Werte für den Sauerstoffsprung auffallend niedrig, bei 3 Kindern kann auf Vorhofebene überhaupt kein Sprung in der Sauerstoffsättigung gemessen werden; 2 Fälle weisen auch zwischen oberer Hohlvene und rechter Kammer keinen nachweisbaren Sprung auf. Bei den übrigen Fällen wird der Bereich 1,5 - 2,0 Vol% nirgends erreicht.

Die Druckwerte im rechten Ventrikel steigen bei 3 der kleinen Patienten über den Wert von 30 mmHg bis auf maximal 40 mmHg an. Bei 5 Kindern wird der obere Normalwert von 30 mmHg gerade erreicht. Die Druckverhältnisse in der Art. pulmonalis sind bei allen 20 Kindern regelrecht.

Lediglich bei 6 Kindern kann aufgrund des Gradienten eine minimale bis mäßige funktionelle Pulmonalstenose angenommen werden; im Falle eines 12 10/12 Jahre alten Jungen (N.,W.) besteht bei normalen Druckwerten Druckausgleich, ein Shunt-Volumen kann nicht errechnet werden. Das Formbild im Elektrokardiogramm ist nicht typisch; ansonsten finden sich geringe Störungen der Erregungsrückbildung sowie supra- und ventrikuläre Extrasystolen. Diese Befunde haben mit dem Defekt als solchen sehr wahrscheinlich nichts zu tun, es fehlt dazu jeglicher Hinweis.

In keinem anderen Fall konnten ähnliche Veränderungen bzw. Störungen im Elektrokardiogramm beobachtet werden.

Die Betrachtung der Shunt-Volumina ergibt, daß außer dem bereits oben erwähnten Extremwert von 15,0 Liter/Minute die Volumina durchweg sehr klein sind bzw. in 3 Fällen überhaupt nicht rechnerisch erfaßbar sind. Diese Ergebnisse scheinen die Befunde über die Art bzw. Größe der Defekte dieser Gruppe zu bestätigen.

Diskussion:

Als eigene Diskussionsgrundlage werden die Untersuchungsergebnisse der 55 Kinder verwendet, deren Defekt nach Art, Größe und Lage durch die Operation genau bekannt ist.

Die meisten Arbeiten über den Vorhofseptumdefekt stützen sich weitgehend oder ausschließlich auf aus Erwachsenen-Untersuchungen gewonnenen Ergebnissen. Verständlicherweise können die Erkenntnisse dieser Autoren nur mit Vorbehalt in die eigene Diskussion miteinbezogen werden.

Dennoch erscheint es sinnvoll, in einem ersten Abschnitt aufgrund der sehr ausführlichen und anschaulichen Darstellungen von J.Schmidt (1961) die eigenen Ergebnisse einer eingehenden Kritik zu unterziehen.

Der genannte Autor weist in seinem Artikel über Elektrokardiogramm und Hämodynamik des Vorhofseptumdefektes u.a. darauf hin, daß bei diesem Defekt mit einiger Regelmäßigkeit (z.T. in über 80% der Fälle) eine Verlängerung der Vorhof-Kammer-Leitungszeit (=sog.PQ-Zeit) zu beobachten sei. Bei den 43 Kindern mit Sekundum-Defekt der eigenen Untersuchungsreihe kann dieser Befund lediglich bei 3 Kindern erhoben werden; unter den 55 operierten Kindern weisen insgesamt 5 der kleinen Patienten eine Verlängerung der PQ-Zeit auf. J.Schmidt nimmt an, daß diese Verzögerung eine Beziehung zur Volumenüberlastung des rechten Vorhofes hat. In diesem Sinne spräche der Befund, daß bei 3 der 5 Kinder ein sog. P-dextrocardiale gefunden werden kann. Die pathologisch-anatomische Diagnose lautet bei den beiden übrigen Kindern in einem Fall auf Transposition einer rechten Lungenvene in den rechten Vorhof (F.,G.), im Fall des Kindes R.,D. liegt ein sog. Primum-Defekt vor.

Die Achse von QRS kann man nach J.Schmidt beim Sekundum-Defekt in der Mehrzahl der Fälle zwischen $+60$ und $+180^\circ$ antreffen, $+135^\circ$ würden nach seiner Meinung nur selten überschritten. Bei Durchsicht der eigenen Befunde findet man bei 6 (von 43) Kindern eine Achsenabweichung von über $+135^\circ$, in 2 Fällen beträgt sie genau $+135^\circ$, bei einem Kind $+134^\circ$. Insgesamt 15 der Kinder weisen eine Rechts-Abweichung zwischen $+90$ und $+120^\circ$ auf, einen sog. überdrehten Rechts-Typ ($=\alpha_{QRS}$ größer als $+120^\circ$) zeigen 13 Kinder. Damit ist in der eigenen Untersuchungsreihe von 43 Kindern bei weit über der Hälfte der Kinder ($=28$) eine Rechts-Abweichung festzustellen. Die Seltenheit des überdrehten Rechts-Typs, wie sie J.Schmidt zum Ausdruck bringt, kann anhand der eigenen Befunde nicht bestätigt werden.

J. Schmidt vertritt des weiteren die Meinung, daß dieser Abweichungstyp insbesondere bei gleichzeitiger pulmonaler Hypertonie vorkommt. Bei uns weisen lediglich 10 Kinder einen erhöhten Druck in der Art. pulmonalis bis zu einem Maximalwert von 50 mmHg auf. Ein entsprechender Zusammenhang läßt sich wegen der kleinen Fallzahl hier nicht nachweisen.

Der zitierte Autor führt weiter aus, daß es beim isolierten Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ keinen ausgesprochenen Linkstyp gibt. Unter den 43 Kindern mit operiertem Sekundum-Defekt findet man jedoch einen 4 11/12 Jahre alten Jungen (O., H.), der mit einer Achsenabweichung von -49° einen sog. überdrehten Links-Typ aufweist. Durch die Operation wurde bei dem Kind ein typischer Sekundum-Defekt ohne jede weitere Mißbildung gesichert.

Nach den Erfahrungen von J. Schmidt zeichnen sich zwischen EKG-Typ und Hämodynamik im rechten Herzen folgende positive Korrelationen ab:

1. Bei gleichgroßem pulmonalen Gefäßwiderstand ist die QRS-Gruppe um so rechts-typischer, je größer der Shunt ist.
 2. Die QRS-Gruppe ist um so rechts-typischer, je höher der pulmonale Gefäßwiderstand und damit der Druck im rechten Ventrikel ist. Nach den hier vorliegenden Befunden sind diese Korrelationen bei den 43 Kindern nicht herzustellen. Auch weist hier eine normal-, steil-oder wenig rechts-typische Achsenabweichung nicht unbedingt auf einen kleinen Vorhofseptumdefekt und einen normal-großen pulmonalen Druck hin. Des weiteren kann nach den eigenen Befunden von einer stärkeren Rechts-Abweichung nicht ohne weiteres auf ein großes Shunt-Volumen bzw. auf einen pulmonalen Hochdruck sowie eine rechts-ventrikuläre Druckerhöhung geschlossen werden. Es besteht nicht nur bei einem Fall mit überdrehtem Rechts-Typ ein kleines Shunt-Volumen, der Druck in der Art. pulmonalis ist dabei normal. Im Elektrokardiogramm dieser Kinder sind allerdings Zeichen einer Rechts-Hypertrophie vorhanden, rechts-präkordial zeigt sich, vorwiegend in V_1 , das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes mit relativ großen Amplituden von R' .
- Eingehend auf das Formbild von QRS, betont der Autor das häufige Auftreten eines unvollständigen Rechts-Schenkelblockes; er betont jedoch gleichfalls, daß dieses Bild kein spezifisches Merkmal des Defektes an sich sei, sondern von der Dilatation des rechten Ventrikels abhängt.

J. Schmidt gibt etwas später an, daß der "Rechts-Schenkelblock"

von verschiedenen Untersuchern nicht in einer größeren Häufigkeit als $2/3$ bis $3/4$ der Fälle gefunden wurde. Die Angaben über die Prozentuale Häufigkeit, mit der die Zeichen der rechts-ventrikulären Leitungsstörung einen Vorhofseptumdefekt begleiteten, schwankten im übrigen zwischen 60 und 100%.

Bei den 43 Kindern mit reinem Sekundum-Defekt findet sich bei 27, d.h. bei fast $2/3$ aller Kinder dieser Reihe, in einer der beiden dargestellten rechts-präkordialen Ableitungen das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes; bei $9/10$ der Kinder wird die Diagnose (nach dem Gesamt-Elektrokardiogramm) eines unvollständigen oder vollständigen Rechts-Schenkelblockes gestellt. Lediglich bei 3 Kindern ist der elektrokardiographische Befund als (fast)normal anzusehen.

Bei den übrigen 12 operierten Kindern findet sich in 11 Fällen die Diagnose eines vollständigen oder unvollständigen Rechts-Schenkelblockes; das typische Formbild (als Ausdruck der Volumenüberlastung der rechten Herzkammer) kommt bei 8 (der 12) Kinder zur Darstellung. In einem einzigen Fall, einem 6 $5/12$ Jahre alten Jungen (S.,W.) mit einem gesicherten Primum-Defekt, wird ein normales Elektrokardiogramm aufgezeichnet; die überdreht links-typische Abweichung von QRS ($\alpha_{QRS} = -49^\circ$) gibt jedoch bereits einen Hinweis auf die Art des Defektes. Es zeigt sich also, daß bei 50 von 55 wegen eines Vorhofseptum-Defektes operierten Kindern, d.h. bei fast $9/10$ dieser Gruppe, ein unvollständiger oder kompletter Rechts-Schenkelblock diagnostiziert werden kann. Das typische Formbild weisen dagegen nur etwa $2/3$ der 55 Kinder auf. Der vollständige Rechts-Schenkelblock soll nach J. Schmidt im Kindesalter besonders selten sein, und nur in 10% der Fälle eines ausgeprägten Vorhofseptumdefektes bei Erwachsenen vorkommen. Legt man im Kindesalter den pathologischen Grenzwert der QRS-Dauer (für die Diagnose des kompletten Rechts-Schenkelblockes) nicht bei 0,12", sondern bei 0,10" fest, so finden sich unter den 55 Kindern noch 9 Fälle, d.h. $1/6$ der Kinder, bei denen die QRS-Dauer zwischen 0,10 und 0,12" beträgt. Die QRS-Dauer von 0,12" wird allerdings nur bei einem 4 $4/12$ Jahre alten Jungen (R.,D.) mit einem großen Primum-Defekt gefunden.

Nach den weiteren Ausführungen von J. Schmidt zeigt ein Vergleich mit dem Pulmonalarteriendruck, daß mit zunehmender pulmonaler Hypertonie (und damit zunehmender Widerstandshypertrophie des rechten Ventrikels) die Zeichen der Rechts-Hypertrophie (Formbild: R bzw. Rs) das Bild des (unvollständigen) Rechts-Schenkelblockes (als Ausdruck der Volumenbelastung) mehr und mehr verwischen.

Bei den 55 operierten Kindern finden sich aber nur 13 Fälle mit mäßig erhöhten Druckwerten in der Art. pulmonalis. Davon zeigen 9 Kinder in Alter von 4 4/12 bis 14,0 Jahren in den rechts-präkordialen Ableitungen das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes mit in 4 Fällen recht deutlichem R'; je einmal finden sich die Formen Rs, RS, rS und qRs. Zeichen der Rechts-Hypertrophie fehlen allerdings nur bei 2 der Kinder.

Erhöhte Druckwerte in der rechten Kammer weisen dagegen insgesamt 38 Kinder auf, fast 2/3 (23) von ihnen zeigen das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes. Eine positive Korrelation zwischen der Höhe der Druckwerte und der Größe der Amplituden von R bzw. R' läßt sich nicht durchgehend erkennen. Die 4 Kinder (von 55), die im Elektrokardiogramm keine wesentlichen Veränderungen aufweisen, zeigen keine Erhöhung des pulmonalen Druckes. In 2 Fällen besteht allerdings ein erhöhter Druckwert im rechten Ventrikel (bis zu 55 mmHg), einmal wird mit einem Gradienten von 37 mmHg eine erhebliche funktionelle Pulmonalstenose erkennbar. Interessanterweise findet man bei 2 der 4 Kinder die niedrigsten Werte für das Shunt-Volumen (der Reihe von 55 Kindern); bei dem dritten Kind wird das Shunt-Volumen aber mit 7,38 Liter/Minute errechnet.

Folgt man den Angaben J.Schmidt in seinem erwähnten Artikel über den Vorhofseptumdefekt vom Sekundum-Typ, so werden von mehreren Autoren (u.a. De Oliveira und Zimmermann, 1957) bezüglich der Beziehungen zwischen Shunt-Volumen und Häufigkeit des RSR'-Bildes Shunt-Volumen und Höhe der Amplitude von R' folgende Korrelationen gefunden:

Je größer der Shunt, desto häufiger wird als Ausdruck der Volumen-überlastung die RSR'-Form dargestellt; in den Fällen mit sehr großem Shunt-Volumen steigt die Höhe von R' proportional zum Shunt-Volumen.

Bei Betrachtung der eigenen Befunde können auch diese Beziehungen nicht bestätigt werden. Lediglich im Falle des 10 2/12 Jahre alten Mädchens (B.,C.), bei dem im rechten Ventrikel ein Druck von 100 mmHg gemessen wird, ist in V_{3R} bei dem Formbild Rs ein hohes R zu finden, ebenso in V_1 , wo bei dem Bild rR' die Amplitude von R' 21 mm beträgt.

Nach P.Müller (1959) wurden bei einer systolischen Druckerhöhung über 60 mmHg im rechten Ventrikel neben dem Rechts-Schenkelblock deutlichere Zeichen einer Rechts-Hypertrophie gefunden. Anhand der

eigenen kleinen Fallzahl (2 Kinder mit einem Druck über 60 mmHg rechts-ventrikulär, in einem Fall genau ein Druck von 60 mmHg im rechten Ventrikel) kann dieser Befund des Autors nicht in größerem Rahmen überprüft werden. In den Fällen mit einem Druck von 75 und 60 mmHg in der rechten Herzkammer sind keine besonders deutlichen Zeichen der Rechts-Hypertrophie im rechts-präkordialen Bild zu erkennen; insbesondere ist die Amplitude von R' vergleichsweise nicht sonderlich hoch. In Ableitung V_1 besteht jeweils die Form $rR's$, in V_{3r} eine rsR' -Form.

Wir können mit J.Schmidt das häufige Vorkommen einer qRS- (qRs-) Form links-präkordial beim Vorhofseptumdefekt betonen; und zwar tritt diese Form in der Gruppe von 43 Kindern, mit einem Sekundum-Defekt bei 25 von ihnen in Erscheinung. Bei insgesamt 27 Kindern wird vor dem RS- bzw. R-Komplex eine kleine q-Zacke aufgezeichnet (In diesen Fällen ist R immer größer als S). Obwohl bis auf einen Fall (hier besteht in V_6 eine $rsr'S'$ -Form) in V_6 bei allen Kindern eine deutliche R-Zacke zur Darstellung kommt und bei 23 Kindern die R-Amplitude zwischen 11 bis maximal 26 mm gefunden wird, kann nur bei 7 der Kinder eine Links-Hypertrophie diagnostiziert werden, und zwar vorwiegend vom Typ der physiologischen Links-Hypertrophie.

Der Meinung von J.Schmidt, daß sich die S-Zacke beim qRS-Typ (in V_6) gewöhnlich sehr breit und gesplittert darstellt, können wir uns für die eigenen Befunde nicht anschließen. Es fällt bei uns jedoch ebenfalls eine fast konstante, wenn auch minimale Verbreiterung von S gegenüber R auf; eine gewisse Tendenz zur Verplumpung und in einigen Fällen auch terminalen Zuspitzung von S mit leichter Stufenbildung, vorwiegend im aufsteigenden Schenkel der S-Zacke, läßt sich in unseren Fällen gleichfalls beobachten. Nach den Untersuchungen bei Erwachsenen besteht offensichtlich zwischen der Größe des Druckes in der rechten Herzkammer und der Größe von S (sowie der Amplitude von R (R') in den rechts-präkordialen Ableitungen) eine positive Korrelation, besonders bei Druckwerten über 60 mmHg. Unsere eigenen Befunde zeigen bei den rechts-ventrikulären Druckerhöhungen auf 75 und 100 mmHg mit die größten Amplituden von S, nämlich 14 und 16 mm. Doch sind ähnliche große Amplituden auch bei deutlich niedrigeren Druckwerten dargestellt. Sichere Beziehungen zwischen den Größen der Shunt-Volumina und der Größe der S-Zacke (in Ableitung V_6) lassen sich somit nicht aufzeigen.

An dieser Stelle ist noch zu erwähnen, daß von den 7 Primum-Defekten 6 Kinder eine qRS-Form in Ableitung V_6 aufweisen; auch ist R bis auf einen Fall immer größer als S. Die Amplituden der R-Zacken sind außerdem relativ groß und schwanken in 5 Fällen zwischen 17 und 26 mm.

Im folgenden 2. großen Abschnitt soll auf die Untersuchungs-Ergebnisse von Autoren eingegangen werden, die sich ausschließlich mit der Problematik des Vorhofseptumdefektes im Kindesalter beschäftigen.

Die Autoren J. Wagner und G. R. Graham (1957) beschreiben die Befunde von 120 Kindern mit einem Vorhofseptumdefekt. Bei 9/10 ihrer Kinder ist das Elektrokardiogramm pathologisch verändert, unsere eigenen Befunde zeigen sogar bei über 9/10 der Kinder ein pathologisch verändertes Bild. Eine Art von Rechts-Schenkelblock finden diese Autoren bei 60% der Kinder, wir selbst können diese Diagnose ebenfalls bei über 9/10 der Kinder stellen. Fast ebenso häufig sehen wir die Kombination Rechts-Schenkelblock und Rechts-Hypertrophie; Wagner und Graham finden diese beiden Veränderungen zusammen nur bei 38% der Kinder. Eingehend auf die Beziehungen zwischen EKG-Befund und Hämodynamik berichten die Autoren, daß sie in allen Fällen mit pulmonaler Hypertonie auch eine Hypertrophie des rechten Ventrikels vorfinden. Die eigenen Befunde können diese Beobachtung stützen, denn nur in einem Fall mit mäßiger pulmonaler Hypertonie sind bei uns im Elektrokardiogramm keine eindeutigen Zeichen einer Rechts-Hypertrophie nachweisbar.

Keith, Rowe und Vlad (1958) gehen in ihrem Buch über die Herzerkrankungen im Kindesalter u. a. auch auf den Vorhofseptumdefekt ein. Als charakteristischen Befund im Elektrokardiogramm dieses Defektes führen sie die Kombination der Rechts-Hypertrophie mit dem unvollständigen Rechts-Schenkelblock an, die sie in 85% ihrer Fälle gesehen haben.

Ihre Mitteilung, daß die Fälle ohne Rechts-Schenkelblock rechts-präkordial eine Rechts-Hypertrophie, gewöhnlich mit dem Formbild qR zeigen, kann hier keine Bestätigung erfahren. Auch berichten sie über eine sehr hohe Häufigkeit bezüglich der Verlängerung der PQ-Zeit (s. o.). Die eigenen Befunde weisen lediglich bei 5 von 55 operierten Kindern eine Verlängerung dieses Intervalls nach. Als charakteristisch für den Primum-Defekt bezeichnen die Autoren die Links-Abweichung, die Rechts-Hypertrophie in Kombination mit dem inkompletten Rechts-Schenkelblock. Jedoch könne die Links-

Abweichung sowie der unvollständige Rechts-Schenkelblock auch einmal fehlen. Zum anderen könne auch eine Links-Hypertrophie mit einer hohen Amplitude von R links-präkordial sowie einer mäßig tiefen Q-Zacke gesehen werden. Anhand der eigenen 7 verifizierten Fälle können diese Beobachtungen bestätigt werden.

In einer Arbeit aus dem Jahre 1954 berichten J.L. Braudo und Mitarbeiter über 32 Kinder mit einem Vorhofseptumdefekt.

Interessanterweise zeigen hier alle 32 Kinder einen unvollständigen Rechts-Schenkelblock, über 2/3 der Kinder zudem eine Rechts-Hypertrophie. Das PQ-Intervall ist dagegen in weniger als 25% der Fälle verlängert. Bezüglich der hämodynamischen Verhältnisse finden diese Autoren lediglich bei 5 ihrer Kinder eine mäßige Pulmonalstenose, nur bei einem Patienten eine pulmonale Hypertension. Diese Patienten weisen auch ein kleines Shunt-Volumen auf, was mit den eigenen Befunden nur z.T. übereinstimmt. Der Druck im rechten Ventrikel befindet sich bei der Mehrzahl der Kinder in normalen Grenzen, systolische Druckwerte von 50 mmHg und mehr werden bei 8 der kleinen Patienten gemessen; 5 davon haben eine Pulmonalstenose. Zum Vergleich die eigenen Zahlen: 14 Kinder (= 1/4 von 55) weisen hier im rechten Ventrikel einen Druck von 50 mmHg oder darüber auf, 2 Fälle sind Defekte vom Primum-Typ. Nach Keith und Mitarbeiter überschreitet bei Kindern mit einem Vorhofseptumdefekt der Druck in der rechten Kammer des Herzens gewöhnlich nicht 50 mmHg.

Im Jahre 1961 publizierten J.R. Evans, R.D. Rowe und J.D. Keith eine Arbeit, die sich anhand der Untersuchungsergebnisse bei 186 Kindern mit einem Vorhofseptumdefekt ausführlich mit der Klinik dieses Defektes befaßt. Von den 186 Kindern zeigen 136 einen Sekundum-Typ, nur 96 wiederum einen sog. reinen, d.h. nicht durch andere zusätzliche Mißbildungen komplizierten Vorhofseptumdefekt. Von diesen 96 Kindern weisen alle Kinder bis auf 2 Fälle Variationen des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes auf. Diese beiden Ausnahmefälle zeigen rechts-präkordial einen Rs-Komplex. In der eigenen Untersuchungsreihe mit 43 durch Operation gesicherten Sekundum-Defekten ist das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes nur in etwas mehr als der Hälfte der Kinder zu sehen. Bei über 3/4 ihrer Patienten beschreiben die Autoren eine Rechts-Abweichung zwischen +90 und +150°, die Penetranz ist beim eigenen Patientengut jedoch nicht so stark ausgeprägt. Nur eine geringe Zahl von Kindern (5) weist nach den Autoren eine pulmonale Hypertonie (Druck in der Art. pulmonalis über 50 mmHg) auf, die

Höhe der Amplitude von R in V_1 überschreitet dabei jedesmal 16 mm. Es steht hierzu keine eigene Beobachtung zur Verfügung. Aufgrund eingehender Untersuchungen stellen Evans und Mitarbeiter fest, daß sich Sekundum-Defekte mit partiellen Lungenvene-Transpositionen sowie sog. Hohe Vorhofseptumdefekte ohne Katheter-Untersuchung nicht unterscheiden lassen.

Unter den 50 Fällen der genannten Autoren mit Vorhofseptum-Defekten vom Primum-Typ lassen sich nur 2 bzw. 3 Fälle mit einem sog. reinen Primum-Defekt nachweisen; im Elektrokardiogramm dieser Fälle finden sich keine Zeichen einer Rechts-oder Links-Hypertrophie. In 15 Fällen mit einem "normalen" Ostium primum-Defekt finden Evans und Mitarbeiter bei 11 Kindern eine Doppelhypertrophie. Die Hauptsache des QRS-Komplexes verläuft zwischen -50 und -130° . Nur bei einem Kind findet sich in der Art. pulmonalis ein Druck von über 50 mmHg.

Bei den eigenen 7 Fällen mit einem Primum-Defekt weisen 4 der Kinder eine Doppelhypertrophie, 2 eine Rechts- und ein Kind nur eine Links-Hypertrophie auf. Die Achse von QRS verläuft in einem Bereich zwischen $+120$ und -60° . Der Druck in der Art. pulmonalis ist lediglich bei 2 Kindern über 30 mmHg erhöht, in keinem Fall über 50 mmHg. Fünf der Kinder mit einem Primum-Defekt weisen hier eine systolische rechts-ventrikuläre Druckerhöhung von über 30 mmHg auf, in 2 Fällen ist der Druck bis auf 55 mmHg erhöht. Die Untersuchungen von F.F.Nakamura, A.J.Hauck und As.Nadas (1964) beziehen sich ausschließlich auf den Vorhofseptum-Defekt vom Sekundum-Typ, und zwar bei 10 Kindern in einem Alter von 5 Monaten bis zu 2 Jahren. In 8 von den 10 Fällen stellen die Autoren das Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes (rsR' -bzw. in einem Fall rsr' -Form) fest. In den beiden übrigen Fällen zeigen sich die Bilder qR und R. Die elektrische Hauptsache verläuft in einem Winkelbereich von $+95$ bis $+110^\circ$. 6 der Kinder weisen Zeichen der Rechts-Hypertrophie auf; die hämodynamischen Befunde bei diesen 10 Kindern liegen im Bereich des bereits oben Geschilderten. In einem operativ als Sekundum-Defekt bestätigten Fall finden die Autoren einen Rechts-Links-Shunt. Druckgradienten bestehen bei allen 10 Kindern, und zwar in einer Größenordnung von 4 bis 29 mm Hg; diese Werte werden als funktionell bedingt aufgefaßt. Der Druck in der Art. pulmonalis ist bei keinem der Kinder erhöht. Die Autoren vertreten die Ansicht, daß das Bestehenbleiben der fetalen Hypertension des rechten Ventrikels und der Art. pulmonalis in der

frühen Kindheit einen Links-Rechts-Shunt verhindern.

Zusammenfassend kann man sagen, daß die im 2. Abschnitt der Diskussion dargestellten Arbeiten, die sich speziell mit dem Vorhof-septumdefekt im Kindesalter beschäftigen, die eigenen Befunde im wesentlichen bestätigen.

Ausführlichere Darstellungen der elektrokardiographischen Befunde im Zusammenhang mit den besonderen hämodynamischen Verhältnissen beim Vorhofseptumdefekt (und den ihm funktionell gleichgestellten Herz-Gefäß-Mißbildungen) konnten für den Zeitraum des Kindesalters nicht aufgefunden werden.

Zusammenfassung:

In einem Zeitraum von 10 Jahren wurde bei 107 Kindern an der Erlanger Universitäts-Kinderklinik die Diagnose eines Vorhof-septum-Defektes gestellt. Aufgeteilt in 6 Gruppen werden die elektrokardiographischen Bilder in den Brustwandableitungen V_{3r} , V_1 und V_6 sowie die wichtigsten Katheterbefunde einschließlich der errechenbaren Shunt-Volumina dargestellt. Bei 55 Kindern konnte die klinische Diagnose durch die Operation gesichert werden. Bei den übrigen 52 Kindern beruht die Diagnose im wesentlichen auf den Befunden der Herzkatheter-Untersuchung, die bei einem Teil der Fälle durch die Angiokardiographie ergänzt werden konnte. Die elektrokardiographischen Befunde sind bei einem großen Teil der Kinder, wie auch die Diskussion zeigte, recht typisch. Das charakteristische Formbild des unvollständigen Rechts-Schenkelblockes kann in den rechts-präkordialen Ableitungen in über der Hälfte der Fälle nachgewiesen werden. Die Diagnose des unvollständigen und vollständigen Rechts-Schenkelblockes wird im Elektrokardiogramm jedoch wesentlich häufiger gestellt (Von 55 Kindern mit gesichertem Defekt, weisen 49 diese Diagnose auf). Lediglich in der letzten Gruppe mit den hämodynamisch durchweg unbedeutenden Defekten, ergibt sich eine etwas geringere Penetration des typischen Formbildes (nicht ganz die Hälfte der 20 Fälle zeigen in V_1 ein RSR'-bzw. RSR'S'-Bild), auch wird die Diagnose eines unvollständigen Rechts-Schenkelblockes lediglich bei $3/4$ der Kinder gestellt. In über der Hälfte der Fälle mit einem Sekundum-Defekt kann eine typische Rechts-Abweichung der QRS-Achse festgestellt werden; in der Gruppe von 20 Kindern, deren Befunde in Tabelle VI aufgezeichnet sind, weisen nur $1/3$ der Kinder einen Rechts-Typ auf.

Die eigenen Befunde bei den durch Operation gesicherten Primum-Defekten sind bei einem Vergleich mit den Ergebnissen anderer Autoren ebenfalls als charakteristisch zu betrachten.

Es soll an dieser Stelle nochmals darauf hingewiesen werden, daß von den 107 Kindern lediglich 8 (=7%) ein im wesentlichen normales Elektrokardiogramm zeigen. Bei den Fällen mit einem Vorhofseptumdefekt vom Ostium Primum-Typ wird bei keinem Kind ein vollkommen normales Elektrokardiogramm nachgewiesen.

Von den 8 oben erwähnten Kindern, besitzen nur 2 ein Elektrokardiogramm ohne jeden pathologischen Befund. Es handelt sich einmal um ein über 5 Jahre altes Mädchen mit einem Vorhofseptumdefekt und mindestens zwei falsch einmündenden Lungenvenen in den rechten Vorhof sowie um einen 10 Jahre alten Jungen, bei dem der Defekt mit dem Herzkatheter nicht sondiert werden konnte.

In eingehenden Untersuchungen, insbesondere aufgrund der Befunde der durch die Operation gesicherten Fälle, können zwischen den elektrokardiographischen Befunden und den Größen der Hämodynamik keine sicheren Beziehungen hergestellt werden. In verschiedenen Einzelfällen (oder Kleinst-Gruppen) scheinen sich solche Beziehungen zwar darzustellen, sie halten jedoch einer Überprüfung auf Allgemeingültigkeit nicht stand.

Ein normaler elektrokardiographischer Befund ist daher bei einem angeborenen Herzfehler wie dem Vorhofseptumdefekt (und den ihm funktionell gleich zu stellenden Herz-Gefäß-Mißbildungen) nur im Ausnahmefall zu erwarten. In der Regel finden sich Zeichen, die auf eine mehr oder weniger starke Arbeitsbelastung beider Vorhöfe, des rechten oder beider Ventrikel (typische Doppelhypertrophie beim Primum-Defekt) sowie auf eine Erregungsleitungs-Verzögerung im rechten Ventrikel hinweisen.

Literaturverzeichnis:

1. Bailey, C.P., D.F. Downing, D.G. Geckeler, W. Likoff, H. Goldberg, J.C. Scott, O. Janton, H.P. Redondo-Ramirez. Ann. Intern. Med. 37, 888, (1952).
2. Heim de Balsac, R., C. Métianu, M. Durand, Ch. Dubost: Traité des cardiopathies congénitales, Paris, 1954.
3. Bargmann, W. und W. Doerr: Das Herz des Menschen, Bd. 1. Gg. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1963.
4. Barboza, E.T., R.O. Brandenburg, H.J.C. Swan. Amer. J. Cardiol. II, 698, (1958).
5. Barthel, H.: Mißbildungen des menschlichen Herzens. Gg. Thieme-verlag, Stuttgart, 1960.
6. Bayer, O., F. Loogen, R. Rippert, H.H. Wolter. Z. Kreislauffg. 42, 335, (1953).
7. Bedford, D.E., C. Papp, J. Parkinson. Brit. Heart J. 3, 37, (1941).
8. Bedford, D.E. Amer. J. Cardiol. 6, 568, (1960).
9. Bing, R.J. Amer. J. Med. 12, 77, (1952).
10. Blount, G.S., O.J. Balchum, G. Gensini. Circulation 13, 499, (1956).
11. Bodechtel, G. und H. Hörmer: Die Herzfehler: Ihre Symptomatik und Hämodynamik. Verlag Urban und Schwarzenberg, München-Berlin, 1966.
12. Braudo, J.L., A.S. Nadas, A.M. Rudolph, E.B. D. Neuhauser. Pediatrics 14, 618, (1954).
13. Brown, J.W.: Congenital Heart Disease. Staples Press, London-New York, 1950.
14. Burch, G.E., N. de Pasquale. Amer. Heart J. 58, 190, (1959).
15. Burgemeister, G. Z. Kinderheilk. 88, 193, (1963).
16. Cabrera, E. und J.R. Monroy. Amer. Heart J. 43, 669, (1952).
17. Camerini, F. und L.G. Davies. Brit. Heart J. 17, 28, (1955).
18. Cassels, D.E., R.F. Ziegler: Electrocardiography in Infants and Children. Grune and Stratton, New York and London.
19. Cosby, R.S. und G.C. Griffith. Amer. Heart J. 38, 80, (1949).
20. Davidsen, G.: Atrial Septal Defect. Munksgaard, Copenhagen, 1960.
21. Derra, E. und F. Loogen. Dtsch. Med. Wschr. 85, 1669, (1960).
22. Derra, E., F. Grosse-Brockhoff, F. Loogen. Ergebnisse der Inn. Med. und Kinderheilk. 22, 211, (1965).
23. Diederich, K.W., K. Kochsiek, H. Züchner. Arch. Kreislauffg. 50, 111, (1966).

24. Doerr, W.: Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler.
In: Handbuch der Inn. Med., Bd. 9, 3. Teil, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1960.
25. Dreifuss, L., S. Bender, L. Bentivoglio. Circulation 16, 873, (1957).
26. Edwards, J. E., Th. J. Dry, R. L. Parker, H. B. Burchell, Earl H. Wood, A. H. Bulbulian: Atlas of Congenital Anomalies of the Heart and the Great Vessels. Charles C Thomas-Publisher, Springfield, Illinois, 1954.
27. Effert, S., R. Rippert, W. Schaub. Arch. Kreislauffg. 27, 171, (1957).
28. Evans, J. R., R. D. Rowe, J. D. Keith. Amer. J. Med. 30, 345, (1961).
29. Fonó, R. und Imre Littmann: Die kongenitalen Fehler des Herzens und der großen Gefäße. Barth-Verlag, Leipzig, 1957.
30. Fuhrmann, W. Z. Kinderheilk. 85, 154, (1961).
31. Grosse-Brockhoff, F., F. Loogen, A. Schaede: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: Handbuch der Inn. Med., Bd. 9, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1960.
32. Gutheil, H. Med. Klinik 36, 1440, (1966).
33. Heck, W.: Die Klinik der kongenitalen Angiokardiopathien im Säuglings- und Kleinkindesalter. G. Fischer-Verlag, Stuttgart, 1955.
34. Heck, W. und J. Stoermer: Pädiatrischer EKG-Atlas. Gg. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1959.
35. Holzmann, M.: Klinische Elektrokardiographie. Gg. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1965.
36. Keith, J. D., R. D. Rowe, P. Vlad: Heart Disease in Infancy and Childhood. New York, 1958.
37. Loogen, F., O. Bayer, R. Rippert, H. H. Wolter. Z. Klin. Med. 151, 340, (1954).
38. Massee, J. C. Amer. J. Med. Sci. 214, 248, (1947).
39. Michel, D., M. Herbst, O. Hartleb, K. Bock. Z. Kreislauffg. 44, 902, (1955).
40. Milnor, W. R., C. A. Bertrand. Amer. J. Med. 22, 223, (1957).
41. Müller, P. Cardiologia 34, 110, (1959).
42. Nakamura, F. F., A. J. Hauck, A. S. Nadas. Pediatrics 34, 101, (1964).
43. De Oliveira, J. M., H. A. Zimmerman. Amer. J. Cardiol. II, 694, (1958).
44. De Oliveira, J. M., H. A. Zimmerman. Amer. Heart J. 55, 369, (1958).
45. Plass, R., K. H. Günther, W. Münster. Z. Kreislauffg. 56, 604, (1967).
46. Pryor, R., G. M. Woodmark, S. G. Blount. Amer. Heart J. 58, 689, (1959).
47. Rossi, E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. Gg. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1954.

48. Rowe, G. G., C. A. Castillo, G. M. Maxwell, J. E. Clifford, Ch. W. Crumpton. Amer. Heart J. 61, 369, (1961).
49. Sandrucci, M. G., G. Bono. Minerva pediatrica (Torino) 10, 7, (1958).
50. Schad, N., R. Künzler, T. Onat: Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler. Gg. Thieme-Verlag, Stuttgart, 1963.
51. Schäfer, H.: Das Elektrokardiogramm. Theorie und Klinik. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1951.
52. Schaub, F. A.: Grundriß der klinischen Elektrokardiographie. Documenta Geigy, 1965.
53. Schmidt, J.: Hämodynamik und Elektrokardiogramm. Verlag Urban und Schwarzenberg, München-Berlin, 1961.
54. Schnitker, M. A.: Congenital Anomalies of the Heart and the Great Vessels. New York, 1952.
55. Scott, R. C. Amer. Heart J. 62, 712, (1961).
56. Sodi-Pallares, D., F. Marsico. Amer. Heart J. 49, 202, (1955).
57. Sodi-Pallares, D., F. Pillegi, F. Cisneros, P. Ginefra, B. Portillo, G. A. Medrano, A. Bisteni. Amer. Heart J. 55, 681, (1958).
58. Stoermer, J. Mschr. Kinderheilk. 110, 240, (1962).
59. Stoermer, J.: Der Vorhofseptumdefekt. In: Handbuch der Kinderheilkunde, Bd. 7. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1966.
60. Taussig, H. B.: Congenital Malformations of the Heart. Oxford Univ. Press, New York, 1960.
61. Wagner, J., G. R. Graham. Brit. Heart J. 19, 318, (1957).
62. Walker, W. J., Th. W. Mattingly, B. E. Pollock, D. P. Carmichael, Th. W. Inmon, R. H. Forrester. Amer. Heart J. 52, 547, (1956).
63. Yu-Chen Lee, L. Scherlis. Circulation 25, 1024, (1962).
64. Ziegler, R. F.: Electrocardiographic Studies in Normal Infants and Children. Charles C Thomas-Publisher, Springfield, Illinois, 1951.

LEBENS LAUF

Ich wurde am 28. August 1940 in Wien als Sohn des Filialleiters Wilhelm K r ä c k und seiner Ehefrau Helene, geb. Buchberger, geboren.

1944 wurden meine Mutter und ich nach Niederbayern evakuiert; nach Beendigung des Krieges kehrten meine Eltern 1945 mit mir nach Nürnberg zurück.

Hier besuchte ich ab 1946 die Volksschule bis zur 5.Klasse, 1951 wechselte ich zur Oberschule über. 1960 legte ich an der Oberrealschule an der Löbleinstraße in Nürnberg die Reifeprüfung ab.

Im Oktober 1960 wurde ich zur Ableistung meiner Wehrpflicht in die Bundeswehr eingezogen; meine Entlassung erfolgte im Dezember 1961. Noch im Januar 1962 begann ich an der Universität Erlangen mit dem Medizin-Studium. Im Mai 1964 legte ich das Physikum ab; das 2. und 3. klinische Semester studierte ich in Marburg bzw. in Würzburg. Im Juli 1967 bestand ich an der Universität Erlangen-Nürnberg das medizinische Staatsexamen.

Im August 1967 begann ich als Medizinal-Assistent an der Unfallklinik Dr. Erler, Nürnberg zu arbeiten; vom Mai bis September 1968 arbeitete ich an der Universitäts-Kinderklinik Erlangen, meine interne Pflichtzeit absolvierte ich vom November 1968 bis Mai 1969 an der Medizinischen Universitätsklinik Tübingen. Zum Abschluß meiner Pflicht-Assistentenzeit nehme ich am 1.7.1969 die Arbeit an der Frauenklinik Dr.Dreyer in Coburg auf.

8501 Großgründlach, 6.Juni 1969

Manfred Kräck
1

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990
